

Les polyradiculonévrites avec albuminorachie chez l'enfant

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille

LE AVRIL 1941

PAR

Albert Joseph ROHMER

Né le 27 Décembre 1913 à Huttenheim (Bas-Rhin)

Interne des Hôpitaux de Strasbourg

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

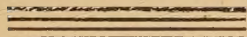
MM. GIRAUD
ROGER
PAILLAS
RECORDIER

Président

Assesseurs

Imprimerie M. Leconte
98, Cours Lieutaud
Marseille
1941

Les polyradiculonévrites
avec albuminorachie
chez l'enfant



FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

No

Les polyradiculonévrites avec albuminorachie chez l'enfant

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Marseille

LE 5 AVRIL 1941

PAR

Albert Joseph ROHMER

Né le 27 Décembre 1913 à Huttenheim (Bas-Rhin)

Interne des Hôpitaux de Strasbourg

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

MM. GIRAUD
ROGER
PAILLAS
RECORDIER

Président

Assesseurs

Imprimerie M. Leconte
98, Cours Lieutaud
Marseille
1941

PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : Lucien CORNIL

Assesseur : A. CHEVALLIER

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MOITESSIER, CASSOUTE

Chargés de Cours honoraires : TIAN, BRUN

Secrétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : Mme PEROL

Professeurs

Anatomie	CORSY
Anatomie pathologique et Pathologie expérimentale.	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie analytique et hydrologie	RIMATTEI
Chimie médicale	ROCHE
Clinique chirurgicale	FIOLLE
Clinique chirurgicale	BOURDE
Clinique exotique	HECKENROTH.
Clinique des maladies nerveuses	ROGER
Clinique médicale	AUDIBERT
Clinique médicale	MATTEI
Clinique Médicale	MONGES
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique obstétricale	VAYSSIÈRE
Clinique ophtalmologique	AUBARET
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique urologique	CHAUVIN
Histoire naturelle	GABRIEL
Histologie	ROMIEU
Hygiène générale et coloniale	VIOLE
Médecine légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie interne	N.
Pharmacodynamie et Matière médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	COTTE
Physique	CHEVALLIER
Thérapeutique	N.
Stomatologie (Professeur sans chaire)	BELTRAMI
Physiologie (Professeur sans chaire)	MALMEJAC

Chargé de cours

Clinique dermatologique VIGNE



Agrégés en exercice

MM. SAUTET
DUBOULOZ
PIERI
MOIROUD
BERTHIER
POINSO
JAYLE
BALANSARD
BRAHIC
FIGARELLA

MM. ARNOUX
CHOSSON
DELPHAUT
IMBERT
PAILLAS
AUDIER
DOR
RECORDIER
SALMON

Chargés des fonctions d'agrégé

Chimie médicale DERRIEN

Chargés de Cours complémentaire

Anatomie descriptive et topographique SALMON
Chimie minérale ARNOUX
Clinique des maladies contagieuses PERIOT
Médecine opératoire DOR
Microbiologie BOYER
Neuro-Chirurgie ARNAUD
Pharmacie Chimique DELPHAUT
Obstétrique CHOSSON
Pharmacodynamie et Chimiothérapie DELPHAUT
Psychiatrie ALLIEZ
Toxicologie GUILLOT

La documentation bibliographique de la Faculté de Strasbourg et les recueils de nos Maîtres d'Internat nous ont malheureusement fait défaut dans la rédaction de ce petit travail.

Si nous avons pu le mener à terme, c'est grâce à M. le Professeur Paul GIRAUD, Directeur de la Clinique infantile de la Faculté de Marseille, membre du Conseil national de l'Ordre des Médecins, qui nous a accueilli dans son Service et a mis à notre disposition ses nombreuses publications concernant le syndrome de Guillain-Barré.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude.

Le Carnet des maures, Noël 1940.

Qui patriam Augimus et dulcia linquimus arva.

DELIMITATION

Pour que ce sujet ne puisse prêter à confusion nous tenons à préciser dès l'abord que nous entendons réserver la dénomination de syndrome de GUILLAIN et BARRÉ au tableau clinique que ces auteurs ont défini en 1916 et dont ils ont réaffirmé les limites ces toutes dernières années.

En 1916, MM. GUILLAIN, BARRÉ et STROHL ont attiré l'attention sur un syndrome « caractérisé par des troubles moteurs, l'abolition des réflexes tendineux avec conservation des réflexes cutanés, des paresthésies avec troubles légers de la sensibilité objective, des douleurs à la pression des masses musculaires, des modifications peu accentuées des réactions électriques des nerfs et des muscles, de l'hyperalbuminose très notable du L. C. R. avec absence de réaction cytologique et évolution spontanément curable ». Les deux points particulièrement saillants de ce tableau étant, dans la pensée des auteurs :

- 1°) l'hyperalbuminose avec hypercytose du L. C. R. ;
- 2°) la bénignité de l'affection.

En 1937, à la Société de Neurologie de Paris, M. BARRE a tenu à réaffirmer l'autonomie du syndrome : « Nous nous refusons, dit-il, à laisser englober notre syndrome dans les formes aiguës de la maladie de LANDRY, dans les formes de paralysie bulbaire mortelle, dans les infections suraiguës du névraxe consécutives aux oreillons ou aux fièvres éruptives. Nous éliminons tous les cas à Wassermann positif dans le sang et le L. C. R., tous les cas où il existe une hypercytose à lymphocytes ou à polynucléaires coexistant avec l'hyperalbuminose. »

En 1938, enfin, au Congrès belge des Sociétés de Neurologie, de Pédiatrie et d'Oto-neuro-ophtalmologie, MM. GUILLAIN et BARRÉ sont intervenus dans le même sens.

Nous aurons l'occasion de revenir avec plus de détails sur ces questions. Le syndrome de GUILLAIN et BARRÉ nous semble placé au centre de ce groupe d'affections et, sans préjuger de son étiologie, nous le considérerons comme

étant le type des polyradiculonévrites chez l'enfant. Les radiculonévrites à étiologie connue, les radiculonévrites faisant figure de formes cliniques d'autres affections du névraxe, les radiculonévrites insuffisamment établies au point de vue biologique, les infections neurotropes non classables nous intéresseront surtout dans le sens du diagnostic différentiel et pour autant que ces affections peuvent nous donner une vue d'ensemble sur les polyradiculonévrites avec albuminorrhachie chez l'enfant.



Intérêt et fréquence en Pédiatrie

Ces polyradiculonévrites se voient à tous les âges (MM. GIRAUD et PICARD ont observé un cas chez une femme de 70 ans) et les observations sont surtout devenues nombreuses ces dix dernières années.

Pour les adultes, M. GUILLAIN, en 1926, totalisait vingt-sept observations de la littérature et en apportait dix nouvelles. Chez l'enfant, au contraire, l'affection n'avait été signalée qu'exceptionnellement jusque vers 1935. Le fait avait déjà surpris M. BOUDOURESQUES qui écrit en 1938 : « Il en a été publié quelques observations, mais elles sont rares... et pourtant dans les six mois passés dans le service d'enfants du professeur GIRAUD, nous avons pu en observer trois cas évidents, un autre plus douteux ». M. ANSAY faisait la même remarque à la Société de Pédiatrie belge, en 1937 : « Le nombre des cas de GUILLAIN et BARRÉ chez l'enfant publiés jusqu'à maintenant est trop restreint pour que l'on puisse faire une synthèse qui permît de comprendre cette affection et de lui donner sa place nosologique exacte. »

Nous avons repris l'étude bibliographique et avons trouvé une cinquantaine d'observations dont la moitié au moins reproduisent les symptômes cardinaux du syndrome en question.

Il faut ajouter que ce syndrome n'avait pas acquis droit de cité en Pédiatrie depuis longtemps : « Dès nos premières prises de contact, disaient VAN BOGAERT et PHILIPPS au Congrès belge de Neuro-Pédiatrie, avec nos collè-

gues pédiatres, au sujet de ces cas de polyradiculonévrites, nous nous sommes heurtés à leur plus stricte réserve : il s'agissait pour eux simplement de cas atypiques de formes radiculoméningées de la maladie de HEINE-MÉDIN. Leurs arguments pouvaient paraître d'autant plus valables qu'effectivement à cette époque on voyait, de ci, de là, des cas de paralysie infantile vraie. L'objection avait d'autant plus de valeur que l'on peut observer, dans certains cas et à certains moments de l'évolution de la maladie de HEINE-MÉDIN, une dissociation albumino-cytologique. »

Ceci prouve que ce diagnostic se pose, en pédiatrie, dans des conditions particulières : aspect quelque peu épidémique de l'affection, fréquence de la poliomyélite antérieure aigüe qui domine toute la neurologie infantile, inversion respective de l'importance des polynévrites à étiologie connue (la diphtérique prenant le pas sur l'éthylique), problème des myopathies infantiles et de l'acrodynie... Et la clarté nosographique de ces affections ne gagne rien à la proximité des diverses réactions méningées et des syndromes encéphaliques sortant du cadre classique de la maladie de VON ECONOMO.

*
**

Après avoir donné notre observation personnelle et inédite, nous regrouperons les nombreuses observations publiées, ces dernières années surtout, dans la littérature française et belge de radiculonévrites avec hyperalbuminose chez l'enfant. La majorité de ces observations rentrent dans le cadre du syndrome de GUILLAIN-BARRÉ ; nous reproduirons en premier lieu les plus typiques, réservant les autres pour la description des syndromes voisins et pour la présentation des diagnostics différentiels qui sont à envisager chez l'enfant.

Pour la première partie, concernant le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, notre classification s'inspirera de celle de GUILLAIN, qui distingue :

- 1) une forme inférieure spinale ;
- 2) une forme mixte spino-mésocéphalique ;
- 3) une forme mésocéphalique,

Nous nous permettrons de considérer également certaines autres formes cliniques, s'individualisant plus ou moins selon les prédominances ou même l'adjonction d'un symptôme. Les dernières de ces formes s'éloigneront quelque peu du schéma central : nous indiquerons, pour chacune d'elles, les raisons qui nous les font maintenir dans le cadre d'ensemble de cette affection.

CLASSIFICATION DES FORMES CLINIQUES

I. — Formes suivant la localisation :

- 1) Forme quadriplégique ou forme spinale totale.
- 2) Forme paraplégique ou forme spinale inférieure.
- 3) Forme crâno-quadriplégique ou mixte spino-mésocéphalique.
- 4) Forme crânienne ou mésocéphalique pure.

II. — Formes suivant la symptomatologie :

- 1) Forme avec ataxie a) du type polynévritique
b) du type cérébelleux.
- 2) Forme avec amyotrophie a) distale,
b) proximale ou forme pseudo-myopathique.
- 3) Forme avec troubles sympathiques ou forme pseudo-acrodynique.
- 4) Forme à prédominance méningée.

Les auteurs ont cru devoir individualiser une forme à troubles mentaux ; nous n'avons pas relevé d'exemple chez l'enfant ; dans un même ordre d'idées il ne nous semble pas nécessaire de distinguer une forme hypéralgique, les troubles sensitifs faisant partie intégrante du syndrome.

Les cas observés ne représentent que rarement une forme à l'état de pureté. La clinique ne connaît pas de schémas et déborde toujours les cadres théoriques. Telle observation comportant amyotrophie et ataxie pourrait bien figurer dans l'un ou l'autre chapitre. Nous la placerons là où elle illustre le mieux l'un des aspects en cause. Dans le même ordre d'idées nous compterons parmi les formes quadriplégiques les cas où une atteinte faciale fugace, parésie d'un nerf moteur oculaire ou sensibilité d'une branche trigémellaire, ne modifie pas l'allure générale du cas.

Nous réserverons l'étude du L.C.R. et des réactions électriques pour une vue d'ensemble dans un chapitre ultérieur où nous parlerons également de quelques symptômes anormaux et de l'évolution.

Formes Quadriplégiques

Dans ces formes l'atteinte des quatre membres peut se faire d'emblée et simultanément. Le plus souvent la paralysie débute au niveau des membres inférieurs pour diffuser assez rapidement à la musculature du tronc et des membres supérieurs.

Dans presque tous ces cas les troubles moteurs restent prédominants aux membres inférieurs ; souvent l'atteinte des membres supérieurs ne se manifeste que par l'abolition des stylo-radiaux ou du bicipital, par des troubles sensitifs, par de la maladresse des mouvements du bras. Très souvent aussi une légère atteinte faciale précède la parésie brachio-antibrachiale ; ceci montrera, dès le début, qu'il s'agit plutôt d'une diffusion que d'une ascension des lésions.

Nous réserverons pour plus loin des observations quelque peu atypiques et que nous étudierons à l'occasion du diagnostic différentiel entre polyradiculonévrite et polio-myélite.

OBSERVATION N° 1 (*inédite*)

Service de M. le Professeur GIRAUD

Martini Micheline, 4 ans ; 1939.

Cette enfant de 4 ans est admise à la salle Delanglade, de l'Hôpital de la Conception le 6 juin 1939, pour troubles de la marche.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

En février et mars les parents ont noté une certaine anorexie. Vers le 15 avril, leur enfant présente du dérochement et de la fatigue anormale des membres inférieurs. Quelques jours auparavant on avait remarqué un strabisme bilatéral. En même temps constipation, mais pas de fièvre. La marche est devenue de plus en plus difficile : l'enfant ne montait plus les escaliers qu'en s'aidant des mains et le 15 mai elle ne marchait plus du tout. A aucun moment elle ne s'est plainte de douleurs, ni dans les jambes

ni ailleurs. Elle n'a jamais eu de dysphagie ni de reflux des liquides par le nez. Les derniers jours le strabisme a diminué ; par contre l'enfant ne tenait plus bien en position assise et laissait sa tête ballante.

ANTÉCÉDENTS :

Née à terme. L'accouchement a été normal et l'enfant a crié dès sa naissance. Elle a été nourrie au sein jusqu'à 20 mois. Elle aurait fait une coqueluche à 14 mois, un impétigo à 17 mois et une rougeole avec complications pulmonaires à 3 ans. Elle a été vaccinée contre la diphtérie en 1938 (deux injections en juin et une troisième en octobre) et à cette occasion on a vérifié l'absence d'albuminurie.

EXAMEN DU 7 JUIN :

— Aspect général : pâleur et amaigrissement ; amyotrophie des quatre membres. Température, 36°.

— L'examen viscéral ne révèle aucune anomalie : le rythme et les bruits du cœur sont normaux ; l'auscultation pulmonaire ne laisse entendre que le murmure vésiculaire habituel ; le foie est de volume normal et son bord inférieur est indolore ; la rate n'est décelable ni à la palpation ni à la percussion.

EXAMEN NEUROLOGIQUE :

1) *Membres inférieurs* : La force musculaire est abolie dans tous les segments ; la position gynécologique est impossible à obtenir ; les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont abolis. Les sensibilités superficielle et profonde sont conservées des deux côtés. La recherche des cutanés plantaires ne provoque aucune réaction.

2) *Abdomen* : La sensibilité à la piqure est normale ; mais les cutanés abdominaux sont abolis aux trois étages.

3) *Membres supérieurs* : La motricité, sans être abolie, est très diminuée ; l'épreuve du serment est impossible ; l'enfant arrive lentement et avec effort à porter la main à la bouche ; elle serre un peu la main, mais ne peut tenir un objet entre ses doigts. La parésie paraît frapper plus les extenseurs que les fléchisseurs et plus le côté droit que le côté gauche.

Réflexes : Les bicipitaux sont normaux et égaux ; les tricipitaux sont faibles ; les stylo-radiaux et les cubitaux ne sont pas obtenus.

4) *Cou* : L'enfant ne peut tenir la tête seule ; la nuque est ballante ; appuyée sur l'oreiller, la tête peut être tournée, mais avec difficulté.

5) *Face* : On n'arrive pas à mettre en évidence des signes de paralysie faciale ; à noter cependant qu'on n'obtient pas de grimaces. Si parésie il y a, elle doit être faible et bilatérale. La sensibilité est normale.

6) *Yeux* : Strabisme convergent ; anisocorie, la pupille droite étant en myosis et la gauche normale ; les pupilles réagissent normalement à l'excitation par la lumière ; il semble y avoir une certaine parésie du muscle droit externe, à droite.

EXAMENS DE LABORATOIRE :

A) *Sang* : Globules rouges : 4.344.000 ; leucocytes : 7.600. Formule : Polynucléaires, 49 ; lymphocytes, 15,5 ; grands lymphos, 27,5 ; œsinophiles, 2,5 ; basophiles, 0,5 ; monocytes, 5.

B) *L. C. R.* : albumine, 0,80 ‰ ; cytologie, 2,4 éléments par mm³.

C) L'examen électrique des quatre membres ne révèle aucune modification des réactions des nerfs et des muscles aux courants galvanique et faradique.

D) L'examen ophtalmologique, en plus de l'anisocorie pupillaire OG > OD révèle une plégie du VI gauche et une légère plégie du VI droit ; les fonds d'œil sont normaux.

Conclusion : Sans préjuger du diagnostic, qui reste en suspens, on instaure une thérapeutique antipoliomyélitique (sang de convalescent, uroformine et salitropine, abcès de fixation).

LES JOURS SUIVANTS :

8 juin : L'abcès de fixation se forme ; fièvre élevée. Les quatre membres sont flasques ; l'enfant ne peut presque plus mobiliser ses membres supérieurs et ne peut tourner la tête. Tachycardie. Poumons, foie et rate sans particularité.

9, 10 et 11 : Amélioration de la motricité : l'enfant peut à nouveau porter ses mains à la bouche ; elle arrive à esquisser des mouvements de pronation et de supination, ainsi

que la flexion de l'avant-bras sur le bras ; la nuque est moins ballante ; la position assise redevient possible.

Pas de changement en ce qui concerne les membres inférieurs.

L'état général est meilleur. Pas de troubles de la miction, mais la constipation persiste. La température vespérale reste à 38° jusqu'à l'incision de l'abcès de fixation qui a lieu le 12.

14 juin : La température est normale. Les membres inférieurs restent inertes et leurs réflexes sont toujours abolis. La mobilisation des membres supérieurs est possible, mais leur force musculaire est très diminuée ; mains en griffe. L'enfant suit bien des yeux, mais ne peut faire de grimaces faciales. La gorge est normale : pas de paralysie du voile. L'abdomen est ballonné et le foie un peu gros.

EXAMEN NEUROLOGIQUE DU 15 JUIN :

1) Les membres inférieurs sont absolument immobiles avec déviation des pieds en dedans et atrophie diffuse sans prédominance élective. Les rotuliens et les achilléens sont abolis. L'excitation plantaire ne provoque aucune réponse. Pas de contracture. La sensibilité à la piqûre est normale. La pression des masses musculaires est plutôt douloureuse, ainsi que la pression des tendons d'Achille. Lasègue à 90° des deux côtés.

2) Au tronc, les réflexes cutanés abdominaux, médio-pubiens et médio-sternal sont abolis. La sensibilité est conservée et égale. Paralysie à peu près complète de la musculature. Ni escarres, ni hypoesthésie en selle.

3) Aux membres supérieurs les réflexes bicipitaux sont normaux, les tricipitaux présents mais diminués, les stylo-radiaux très diminués, presque inexistants. La flexion des doigts se fait presque normalement, de même la pronation et la supination. L'avant-bras peut être fléchi ; son extension reste à l'état d'ébauche à droite et est impossible à gauche. Les mouvements d'adduction et d'abduction des bras sont impossibles. La sensibilité superficielle paraît conservée et égale ; la sensibilité des masses musculaires est normale. Les éminences thénar et surtout hypothénar sont nettement atrophiées et cela plus à gauche qu'à droite. Le premier espace est relativement conservé.

4) Tête et cou : La paralysie des muscles est presque totale, surtout pour les antéro-postérieurs. On ne trouve pas de signe de Kernig (difficile à rechercher). La mobilité linguale est conservée, le réflexe pharyngien normal, la motricité du voile correcte ; malgré la recherche spéciale d'une diplégie faciale on n'arrive pas à en mettre en évidence. Les points d'émergence des branches du trijumeau sont indolores. La sensibilité de la face est normale. Les pupilles sont égales (l'anisocorie a disparu). La parésie des deux moteurs oculaires externes a regressé, surtout à droite. L'acuité auditive est normale.

5) L. C. R. : albumine, 2 gr. 0/00 ; cytologie, 2,2 éléments par mm³.

EVOLUTION :

17 juin : L'enfant commence à mouvoir légèrement, mais nettement, les membres inférieurs. Nouveaux progrès aux membres supérieurs.

25 juin : Mobilisation active des pieds et des jambes ; l'enfant n'arrive pas encore à soulever les talons au-dessus du plan du lit, ni à relever les genoux ; elle parvient à tenir sa tête droite pendant un moment et à porter son verre à la bouche.

27 juin : Nouvel examen électrique : aucune modification des réactions électriques des nerfs et des muscles des quatre membres et du tronc.

Le 6 juillet : Vomissements répétés et nausées presque continues. L'abdomen est ballonné. Le foie est douloureux et a dépassé de deux à trois travers de doigt le rebord costal. La température ne bouge pas (37°2 et 37°4 le soir). Constipation opiniâtre. Le lendemain les troubles fonctionnels s'améliorent ; la constipation ne cesse que huit jours plus tard.

Le 18 juillet : Poussée thermique à 38°, tombant à la normale en trois jours. Pendant cet épisode fébrile, la gorge et les poumons sont restés normaux ; la rate n'est pas devenue décelable ; le foie était un peu douloureux.

Le 1^{er} septembre l'enfant arrive à marcher seule, avec hésitation. La force musculaire des membres supérieurs est presque rétablie. Aux membres inférieurs les réflexes tendineux sont réapparus à gauche, encore absents à droite. L'état général est excellent : l'enfant a gagné un kilo en un mois.

Début octobre, la guérison peut être considérée comme complète : tous les réflexes sont revenus ; l'enfant joue avec ses camarades.

CONCLUSION

Les troubles moteurs, l'aréflexie, l'absence de perturbations électriques, la dissociation du L.C.R., l'évolution favorable nous font porter le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré, forme quadriplégique avec prédominance paraplégique.

PARTICULARITÉS

1) Légère et fugace atteinte cranienne se manifestant par la parésie transitoire de la VI^e paire, le strabisme et l'anisocorie du début. Il est à noter que la maladie a « léché » les racines craniennes avant de « mordre » les racines spinales ; à tel point que le strabisme a été le premier trouble remarqué par les parents.

2) L'interrogatoire n'a pas permis de déceler un épisode infectieux au début de la maladie. On ne nous a signalé que de l'anorexie et de l'amaigrissement.

3) Pendant le décours de l'évolution s'est produit un épisode digestif et hépatique. Sans pouvoir lui attribuer de signification précise, souvenons-nous que MM. LELONG et BERNARD ont publié un cas de syndrome infectieux polynévritique avec ictère, et que certaines polynévrites dites de carence s'accompagnent volontiers d'un trouble des fonctions hépatiques.

4) Les troubles sensitifs sont peu marqués, mais la pression des masses musculaires est douloureuse.

5) Nous avons écarté la diphtérie à cause de l'absence d'antécédents, de l'absence de paralysie vélo-palatine (contrastant avec l'atteinte transitoire des yeux), à cause aussi de la protection vaccinale. L'hypothèse de poliomyélite est à rejeter elle aussi (début progressif et silencieux, étendue et diffusion sans électivité des paralysies ; pas d'hypercytose). L'évolution et l'absence de séquelles ont confirmé le diagnostic. Cependant le traitement antipoliomyélitique a été institué d'urgence : nous reviendrons ultérieurement sur cette façon d'agir, qui nous paraît logique.

OBSERVATION II

DAGNELIE, ANSAY ; 1935

Garçon de 8 ans ; une semaine avant l'affection neurologique : « mal de gorge », sans complication. Début par céphalées frontales et photophobie ; ensuite quelques vomissements et douleurs dans les jambes : douleurs siégeant à la face postérieure des cuisses et exagérées par l'extension des membres inférieurs (vraisemblablement : radiculalgie sciatique). En 2 ou 3 jours, la marche et la station debout deviennent impossibles. En même temps : caractère plus difficile. Pas de température.

Examen 6 jours après le début : Apyrexie ; attitude en chien de fusil ; pas de signes oculaires ; signes méningés nets : raideur de nuque, Kernig, raies méningées ; simple diminution de la force des membres supérieurs ; parésie marquée des membres inférieurs ; s'effondre quand on veut le mettre debout ; absence de tous les réflexes tendineux des quatre membres ; présence des réflexes cutanés ; sensibilité au tact et à la piqûre au niveau des extrémités des membres inférieurs ; douleur à la pression des muscles ; troncs nerveux douloureux à la pression, y compris les points d'émergence du trijumeau. Leucocytose sanguine normale. Examen ophtalmologique (y compris les fonds) normal. Conscience et intelligence normales. Deux ou trois jours de rétention urinaire et constipation.

Dans les jours suivants : atrophie musculaire (surtout aux mollets) ; hypo-excitabilité galvanique sans R. D. aux membres inférieurs. Possibilité de marcher avec un aide 40 jours après le début. Persistance de l'abolition des réflexes. Aucune séquelle, sauf minime parésie faciale droite totale, diminution de la force des muscles antéro-externes de la jambe droite, pieds plats valgus.

Au bout de 18 mois : les réflexes tendineux sont tous présents ; l'amyotrophie a fortement régressée, tous les mouvements sont aisés. Les seules séquelles sont : 1° une minime parésie de la fermeture de l'œil droit et 2° les pieds plats.

L. C. R. :

8^e jour : aspect xanthochromique ; albumine, 1,20 ; éléments, 5,2 ; sucre, 0,80 ; culture, B.K.=0 ; Paudy, + ; Weichbrodt, légèrement +.

19^e jour : aspect xanthochromique ; albumine, 1,40 ; éléments, 0,2 ; culture, nég. ; Benjoin, 00221 - 22122 - 22210.

35^e jour : aspect clair ; albumine, 1,10 ; éléments, 1,2 ; sucre, 0,76 ; Benjoin, 01211 - 22222 - 20000.

CONCLUSION

Forme quadriplégique pure, avec prédominance des troubles moteurs aux membres inférieurs.

PARTICULARITÉS

1) Début, 8 jours après légère infection pharyngée, par douleurs du type névritique dans les jambes.

2) Signes d'irritation méningée : raie méningée, raideur de la nuque, Kernig.

3) Troubles sensitifs importants : radiculalgies, Lasègue, douleurs aux plexus brachiaux et cervicaux.

4) Légers troubles sphinctériens.

5) Légère atrophie musculaire (moins intense, plus diffuse et plus tardive que dans la poliomyélite).

6) L.C.R. : benjoin colloïdal un peu particulier (nous y reviendrons).

7) Légère atteinte crânienne : parésie faciale périphérique fugace en fin d'évolution ; sensibilité des points d'émergence du trijumeau.

OBSERVATION III

MEYER Raymond ; 1933

(Observation résumée). D... Marthe, 6 ans, présente le 28 juillet 1933 un épisode infectieux fébrile avec coryza, rougeurs des conjonctives, vomissements, fièvre à 39° qui disparaît en deux jours. Le 1^{er} août apparaît une raideur de la colonne vertébrale et le 3 surviennent des douleurs dans les jambes accompagnées d'une sensation de faiblesse de celles-ci.

A l'examen, le 4 août, il existe une paralysie flasque incomplète, touchant les membres inférieurs et le tronc ; les membres supérieurs et la nuque sont légèrement parésiés ; les réflexes achilléens et péréno-fémoraux postérieurs sont abolis ; les rotuliens sont très faibles ; ceux des membres supérieurs existent, mais sont peu vifs. Les réflexes cutanés sont normaux. A ces symptômes moteurs se superposent des troubles sensitifs : on note une douleur très nette à la pression des masses musculaires, à l'étirement des troncs nerveux et le signe de Lasègue est positif des deux côtés.

La sensibilité superficielle cutanée est à peu près normale. Par contre la sensibilité profonde est nettement atteinte. Il existe quelques troubles ataxiques aux membres inférieurs.

Pas d'atteinte des paires craniennes. Pas de paralysie faciale.

P. L. : Liquide clair contenant : 2 lymphocytes et 0,60 d'albumine ; Benjoin colloïdal, 00002222200 ; B.W. négatif.

Malgré un traitement antiinfectieux et physiothérapique, les symptômes s'aggravent les jours suivants : la paralysie augmente aux membres inférieurs et envahit les membres supérieurs ; le 11 août tous les réflexes tendineux sont abolis. On constate un léger phénomène du facial sur la lèvre supérieure gauche ; les réflexes de Mac Carthy et le masséterin, à la face, sont affaiblis.

De nouvelles *P. L.* confirment la dissociation albuminocytologique, montrant, le 7 août, 0,65 d'albumine et 0,90 le 9 août.

Un *examen électrique* ne montre qu'une dégénérescence partielle diffuse à tous les muscles. Le 11 septembre, la malade peut marcher seule, et au début d'octobre tous les réflexes ont reparu. Parallèlement à cette guérison clinique, on a pu suivre l'amélioration biologique : le taux de l'albuminorachie est de 0,50 le 23 août, 0,48 le 31 août, 0,40 le 4 septembre, 0,25 le 7 septembre, et toujours sans réaction cellulaire.

Un ensemencement du mucus de la gorge n'a pas montré de bacilles diphtériques.

CONCLUSION

Guillain-Barré typique.

PARTICULARITÉS

1) Le début des troubles neurologiques après épisode infectieux net.

2) Présence d'une légère ataxie et de quelques signes faciaux.

OBSERVATION IV

SARROUY et BULLINGER-MULLER : 1936

S... Roger, né le 17 mai 1930, est le 4^e et dernier enfant de sa famille. Dans ses antécédents on relève une rougeole et une coqueluche au cours de ses deux premières années.

Au mois de janvier 1936 il a été atteint d'une affection de la gorge. Le diagnostic posé aurait été celui d'abcès rétro ou latéropharyngien ; cependant il ne semble à aucun moment avoir craché de pus. Dans le courant du mois de décembre 1935 il y a eu dans une maison très voisine de la sienne deux cas authentiques de diphtérie. Cette diphtérie a été grave puisque l'un des malades est mort des suites immédiates de la maladie.

Vers le 15 mars 1936 les parents s'aperçoivent que la marche devient incertaine ; le petit tombe sans raison et les chutes devinrent de plus en plus fréquentes. Le médecin habituel ne tarde pas à constater l'existence d'une paraplégie et fait pratiquer un certain nombre de recherches de laboratoire, P. L., examen de gorge, de sang, que nous donnerons un peu plus loin. Nous l'examinons le 23 avril, alors que les phénomènes paralytiques se sont accentués, mais l'enfant se tient encore debout et la marche n'est plus possible. Il ne présente aucun symptôme général et en particulier n'a pas de fièvre. L'examen de ses différents viscères est négatif.

Il se plaint de céphalées occipito-frontales très vives survenant par paroxysmes, sur un fond douloureux continu. Les maux de tête ne s'accompagnent pas de nausées ni de vomissements, ne semblent pas exagérés par le bruit ou la lumière.

La station debout est possible, mais ne peut pas être prolongée longtemps sans de grands efforts. La marche est impossible parce que l'enfant n'arrive pas à détacher les

pieds du sol. Le malade se présente comme atteint d'une paralysie flasque des quatre membres, mais prédominant aux membres inférieurs.

Membres inférieurs : La force segmentaire est à peu près nulle dans tous les domaines et cette diminution porte surtout sur les extenseurs. L'atrophie musculaire est déjà importante ; si les muscles ont perdu leur galbe, ils n'ont cependant pas totalement disparu. De plus ils sont flasques et hypotoniques. Les réflexes ostéo-tendineux, rotuliens et achilléens sont abolis. Il en est de même du réflexe plantaire. Les réflexes cutanés, abdominaux et crémastériens sont normaux. Le signe de Barré est négatif.

Membres supérieurs : Ceux-ci sont beaucoup moins atteints. La parésie domine nettement aux extrémités et elle est plus accentuée au niveau du membre droit. La force segmentaire est diminuée surtout au poignet et à l'avant-bras. Les réflexes stylo-radiaux sont abolis des deux côtés ; les réflexes olécraniens sont très faibles, mais ils existent à peu près égaux.

Par ailleurs l'exploration du système nerveux reste négative. Il n'y a aucune atteinte des sensibilités objectives, superficielle ou profonde. L'enfant accuse cependant des douleurs spontanées dans les muscles ; la pression des nerfs et des muscles réveille ou accentue cette douleur. Les diverses paires craniennes sont indemnes ; il n'y a pas de paralysie du voile du palais ou de la gorge.

EXAMENS DE LABORATOIRE :

20/4 : Prélèvement de gorge : cultures négatives ; pas de Loeffler à l'examen direct, germes divers.

22/4 : Examen du sang : Wassermann négatif ; Hecht positif. *L.C.R.* : liquide clair ; sans hypertension ; 2,4 éléments ; 3 gr. d'albumine ; B.W. négatif ; Benjoin colloïdal : 000000122100000.

23/4 : *Examen électrique* : Au niveau des *membres supérieurs et du tronc* on constate de l'hypoexcitabilité galvanique et faradique de tous les groupes musculaires, mais pas de R. D. actuellement. Au niveau de l'avant-bras, des deux côtés, dans le groupe des extenseurs et des radiaux, comme dans celui des fléchisseurs, on constate cependant une légère tendance à la lenteur des secousses

galvaniques et cela semble annoncer une R.D. ultérieure. *Membres inférieurs* : des deux côtés on constate une forte hypoexcitabilité galvano-faradique dans le domaine du crural et des signes de R.D. partielle ; de même dans le domaine du fessier supérieur, de l'obturateur, du grand sciatique. Dans le domaine du sciatique, poplité externe et du sciatique, poplité interne, des deux côtés, on constate des signes évidents de R.D. complète ; cette R.D. est particulièrement marquée au niveau du jambier antérieur et des extenseurs.

Dans les jours qui ont suivi la paralysie a encore progressé, surtout au niveau des bras pendant 4 jours, jusqu'au moment, dit le père, où fut institué la sérothérapie antidiphthérique (l'enfant a reçu pendant 8 jours 40 centimètres cubes par jour). Le 1^{er} juillet l'examen clinique permet de constater une grande amélioration. La station debout et la marche sont maintenant possibles. Les douleurs ont disparu mais les réflexes oséo-tendineux restent abolis.

Un nouvel examen des réactions électriques est pratiqué et montre, malgré l'amélioration clinique, une perturbation plus grande des réactions que lors de l'examen précédent.

Membres supérieurs : Au niveau de tous les groupes musculaires de l'épaule, du bras et de l'avant-bras on constate une forte hypoexcitabilité galvano-faradique et des signes de R.D. partielle.

Membres inférieurs : Dans le domaine du crural, hypoexcitabilité galvano-faradique avec R.D. complète ; de même dans le fessier supérieur, obturateur et grand sciatique ; au niveau du sciatique poplité interne les troubles sont plus importants ; il y a une lenteur marquée des secousses de l'inversion de la formule polaire et de la réaction longitudinale (R.D. complète très marquée).

Donc : paraparésie flasque des quatre membres, mais prédominant aux membres inférieurs, avec abolition des réflexes ostéo-tendineux, douleurs sans troubles importants de la sensibilité objective, perturbations graves des réactions électriques, dissociation albumino-cytologique, enfin évolution favorable, quoique lente, de la maladie.

CONCLUSION

Quoique la dissociation du L. C. R. puisse se rencontrer dans les polynévrites diphtériques, nous nous rallions avec les auteurs au diagnostic de Guillain-Barré.

PARTICULARITÉS

Existence d'une réaction de dégénérescence ; nous ignorons si des examens électriques ultérieurs ont pu être pratiqués.

Formes Paraplégiques

Voici quelques exemples où l'atteinte des membres inférieurs est sinon exclusive du moins fortement prédominante.

Plus nombreuses que pour le chapitre précédent sont les observations que nous avons dû éliminer : les polynévrites frappant les membres inférieurs sont les plus fréquentes. On dirait que les étiologies les plus diverses se donnent rendez-vous au rez-de-chaussée de l'édifice neurologique.

La littérature est semée de cas où la paralysie frappe électivement certains groupes musculaires, de cas où la ponction lombaire n'a pas paru nécessaire.. Nous ne les reproduirons pas ici.

OBSERVATION V

GIRAUD et BOUDOURESQUES ; 1936

Mart... Andrée, 2 ans et demi, née fin décembre 1933, entre dans notre service le 19/8/36. Aucun antécédent pathologique. Elle est hospitalisée pour algies des membres inférieurs. Le début a été brutal. Le 17/8 surviennent de violentes douleurs dans les membres inférieurs, une rachialgie intense, accompagnée d'un vomissement, sans température. Le lendemain les douleurs sont aussi intenses. Il n'existe aucun phénomène moteur.

EXAMEN DU 19/8 :

L'état général est bon. température $38^{\circ}2$; cutiréaction négative. Aux membres inférieurs : paraparésie prédominant à droite : réflexes rotuliens et achillens abolis ; pression des masses musculaires douloureuse ; la marche est impossible à cause des douleurs.

L'examen des membres supérieurs et de la face reste négatif.

La flexion du tronc arrache des cris à la malade. Elle ne peut s'asseoir sur son lit et la moindre tentative est dou-

loureuse. La rate est légèrement augmentée de volume. Le foie déborde de deux travers de doigt le rebord costal. Rien de notable à l'auscultation du cœur et des poumons.

L.C.R.: liquide clair, 12 polynucléaires par mc.; 0,60 ‰ d'albumine ; B. W. négatif ; culture stérile.

Nous instituons un traitement antipoliomyélitique (sérum de M. Pettit).

Les jours suivants une seule fois la température atteint 39° ; elle descend au bout d'une semaine à 38°, elle évolue ensuite entre 37° et 38° ; les signes neurologiques restent les mêmes.

29/8 : L.C.R. : 3 lymphocytes ; 1,60 ‰ d'albumine.

1/9 : L.C.R. : 18 lymphocytes ; 2,00 ‰ d'albumine.

6/9 : L.C.R.: 26 lymphocytes ; 2,20 ‰ d'albumine.

11/9 : Examen électrique : hypoexcitabilité des deux sciatiques et des deux nerfs cruraux au courant galvanique.

2/9 : L.C.R. : 6 lymphocytes ; 0,50 ‰ d'albumine.

9/10 : L.C.R. : 5 lymphocytes ; 0,40 ‰ d'albumine.

L'amélioration des signes liquidiens s'accompagne d'une amélioration des signes cliniques ; aux membres inférieurs la motricité est normale, les réflexes toujours abolis, la pression des masses musculaires n'est plus douloureuse, la malade peut s'asseoir sur son lit, mais la marche est toujours impossible à cause des douleurs qu'elle provoque. Les membres supérieurs et la face sont toujours intacts.

9/10 : La petite malade est très améliorée.

17/10 : Nous la revoyons, la marche est possible ; les rotuliens et les achilléens existent.

24/10/6 : La marche est très correcte.

20/2/37 : Etat général florissant ; marche sûre ; rotuliens et achilléens normaux.

PARTICULARITÉS

1) Le début a été brutal, avec signes d'irritation méningée.

2) Les troubles sensitifs, douleurs des muscles du rachis et des membres, sont au premier plan. A rapprocher de la forme hyperalgique.

3) La dissociation albumino-cytologique est restée discrète ; les 26 lymphocytes traduisent la réaction méningée déjà signalée.

4) Le déficit moteur est minime.

5) La guérison a été rapide : elle s'est faite en deux mois.

CONCLUSION

Forme paraplégique, algique, de syndrome de Guillain-Barré.

OBSERVATION VI

GIRAUD et BOUDOURESQUES ; 1937

Keverk... Rosette, 3 ans et demi, entre dans notre service le 7/1/37. Pas d'antécédents pathologiques. Depuis une semaine : difficulté de la marche, en rapport avec des douleurs dans les membres inférieurs.

EXAMEN :

Bon état général, température à 38°.

Membres inférieurs : Aucun déficit moteur net ; réflexes rotuliens et achilléens abolis ; la pression des masses musculaires n'est pas douloureuse, mais le Lasègue ne dépasse pas 30° car, dès cet angle, apparaissent des douleurs violentes qui arrachent des cris à la petite malade.

Les membres supérieurs et la face sont intacts.

Impossibilité de passer de la position couchée à la position assise, la moindre flexion du tronc s'accompagnant de douleurs importantes.

L'examen viscéral est négatif.

Une thérapeutique antipoliomyélitique est rapidement abandonnée devant l'absence de phénomènes moteurs et d'atrophie musculaire.

L. C. R. : liquide eau de roche : 1 lymphocyte, 1 gr. d'albumine ; *B. W.* négatif.

Le lendemain les signes restent les mêmes. La température est à 38° 5.

Les jours suivants la température évolue entre 37° et 38°. Bon état général ; mêmes signes neurologiques.

Le 14/1 : *L. C. R.* : 0,3 lymphocytes ; 1,30 d'albumine.

Le 16/1 : *L. C. R.* : 2,6 lymphocytes ; 1,80 d'albumine.

La fièvre évolue toujours entre 37° et 38°. Le Lasègue est moins douloureux, mais ne dépasse pas 30° ; le Kernig, toujours prononcé, est moins intense.

Un examen électrique pratiqué à ce moment ne montre aucune modification des nerfs et des muscles des membres inférieurs.

Le 28/1 : L.C.R. : 0,7 lymphocyte et 0,80 d'albumine ; B. W. négatif.

Cette amélioration liquidienne s'accompagne d'une amélioration clinique.

Le 3/2 : On note la réapparition des réflexes rotuliens et achilléens ; le Lasègue arrive à 90 ° ; le Kernig est très léger. Les membres supérieurs et la face sont toujours intacts.

Le 16/2 : La petite malade quitte l'hôpital. L'état général est excellent ; les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux, le Lasègue arrive à l'angle droit, le Kernig a disparu ; la position assise est tenue sans la moindre difficulté. La marche est possible.

Quelques heures avant son départ nous avons pu étudier la chronaxie des nerfs des membres inférieurs :

Sciatique poplité externe jambe droite : 0,475.

Sciatique poplité externe jambe gauche : 0,475.

Sciatique poplité interne jambe droite : 0,45.

Sciatique poplité interne jambe gauche : 0,45.

Il y a augmentation du simple au double de la chronaxie du sciatique poplité externe.

CONCLUSION.

Forme paraplégique, hyperalgique, de Guillain-Barré.

PARTICULARITÉS

- 1) Le déficit moteur est presque inexistant.
- 2) Les phénomènes douloureux (douleurs spontanées, douleurs à la pression, Lasègue) sont au tout premier plan.
- 3) Dissociation nette du L. C. R. ! simple allongement de la chronaxie dans les réactions électriques.
- 4) Persistance d'une légère fiébricité pendant l'évolution.
- 5) Guérison rapide : 6 semaines après le début.

OBSERVATIONS VII

GIRAUD et BOUDOURESQUES ; 1937

Fras.. Simone, âgée de 4 ans et demi, entre à l'hôpital le 14/6. 37. Elle ne présente aucun antécédent pathologique.

Le début de l'affection remonte à 11 jours ; il a été marqué par de la température, une vive céphalée, suivie rapidement de paralysie des membres inférieurs prédominant à gauche. Depuis deux ou trois jours la marche est redevenue possible.

EXAMEN :

L'état général est bon ; la température est de 38°.

Membres inférieurs : La position gynécologique peut être tenue, mais difficilement et avec chute assez rapide à gauche. Les réflexes rotuliens et achilléen droit sont conservés, seul l'achilléen gauche est aboli. Pendant la marche le pied gauche traîne sur le sol. L'épreuve de Lasègue est très douloureuse, surtout à gauche. La petite malade ne peut s'asseoir à cause de la rachialgie intense due au passage de la position couchée à la position assise.

Les membres supérieurs sont normaux. Il n'existe aucune atteinte des nerfs craniens. L'examen viscéral est négatif. La gorge n'est pas rouge.

L. C. R. : La P. L. ramène un liquide coagulé, à aspect de gélatine lactescente (coagulation massive, ne permettant aucune étude cytologique.)

Fonds d'œil normaux.

Examen électrique : Il n'existe pas de modifications des réactions électriques des nerfs et des muscles des membres inférieurs.

Chronaxie : à droite : sciatique poplitée externe.. 1.50

» » interne.. 0.60

à gauche : » » externe.. 0.75

» » interne.. 0.75

La chronaxie du sciatique poplitée interne est normale à droite, légèrement augmentée à gauche ; la chronaxie du sciatique poplitée externe est doublée à gauche, quintuplée à droite.

Nous faisons une injection de 40 cc. de sérum de Pettit que nous ne renouvelons pas. La seule thérapeutique mise en œuvre est la septicémine.

Le 18/6 : une ouvelle P. L. ramène en liquide xanthochromique : 1,6 élément par mm³ et 0,50 gr. d'albumine.

Le 23/6 : L.C.R. : 2 symphocytes et 0,50 d'albumine.

La marche est toujours difficile.

Le 30/6 : La motilité des membres inférieurs est normale pour les deux côtés, à tous les segments : Les réflexes achilléens et rotuliens existent. Il n'y a ni amaigrissement ni atrophie. Le Kernig est moins marqué. La petite malade peut s'asseoir facilement sur son lit. La marche est meilleure, cependant elle reste encore un peu difficile. L'examen des membres supérieurs et de la face reste toujours négatif. La température n'a jamais dépassé 38°.

Le 1^{er} juillet : La malade sort très améliorée.

CONCLUSION

Forme paraplégique, à prédominance unilatérale gauche, de Guillain-Barré.

PARTICULARITÉS

1) Début net, marqué par fièvre et céphalées, suivi rapidement de paralysies qui ont déjà diminué au moment de l'admission.

2) Prédominance des troubles sensitivo-moteurs à l'un des membres.

3) Troubles sensitifs (rachialgie et Lasègue) très marqués.

4) Simple allongement des chronaxies.

5) Coagulation du L. C. R.

6) Evolution très rapide : sub-guérison en moins d'un mois.

OBSERVATION VIII

VAN BOGAERT, PHILIPPS et VAN CAILLÉE ; 1937

Antécédents : Enfant unique ; a eu coqueluche ; on signale des troubles digestifs.

Examen du 10/7 : Petite fille de 6 ans ; pâle. Elle n'a pas de température (et n'en aura pas pendant tout son séjour au service). Cuti-réaction négative.

Opisthotones, raideur de la nuque, lordose lombaire, aréflexie rotulienne. La lordose diminue légèrement pendant les jours qui suivent l'entrée et l'enfant devient moins loquace.

On retrouve cependant l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens à gauche et à droite ; la raideur est accompa-

gnée de douleurs dans les muscles fléchisseurs des cuisses sur le bassin.

Les cutanés abdominaux et plantaires sont conservés. Position de l'enfant en chien de fusil. Persistance de la raideur de la nuque. Les membres supérieurs sont intacts. Le sensorium est normal. Pas de signe de Chovsteck, et les réactions pupillaires se font normalement.

Les mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse sont ralentis.

L'enfant est insensible à la ponction lombaire (insensibilité qui se retrouvera à un second examen).

Examen du 3/8 : Pas d'amyotrophie nette, mais chute du pied droit comme dans les atteintes des muscles péroniers. L'attitude du pied gauche est normale. A droite, les mouvements des orteils se limitent à de petits mouvements d'abduction. La flexion dorsale du pied est impossible à droite, possible à gauche. Les autres mouvements des membres inférieurs, comme ceux des membres supérieurs sont intacts. La force segmentaire aux membres inférieurs est très affaiblie.

Au passage à la position assise il y a flexion automatique des jambes, par suite de la raideur vertébrale.

Pas de secousses fibrillaires, pas de myœdème à la percussion, pas de contracture idiomusculaire anormale.

Persistance d'une certaine douleur à la palpation des mollets, plus marquée à droite. Les troncs nerveux ne sont pas douloureux. Les réflexes rotuliens et achilléens droits, le rotulien gauche sont abolis. Le médiopubien existe. Le médioplantaire et l'achilléen gauche ont reparu. Hypoesthésie à la plante du pied. Les cutanés plantaires, les abdominaux, les tendineux des membres supérieurs, les masséters sont tous normaux.

Pas d'atteinte des nerfs craniens.

Examen du 13/8 : La démarche est encore très parétique. La jambe droite retombe lourdement avec steppage, sans genu recurvatum. Couchée, l'enfant est incapable de maintenir la jambe élevée en extension.

L'hypotonie a diminué ; l'achilléen droit a reparu ; les rotuliens sont abolis. La raideur de la nuque persiste.

L'amélioration porte surtout sur le côté gauche ; le côté droit présente une atrophie légère.

Examen du 8/10 : La flexion dorsale du pied est encore insuffisante. Le quadriceps tient mieux à droite. L'extension de la jambe sur la cuisse tient un peu mieux, mais est également insuffisante.

On note un certain degré d'atrophie du mollet et des muscles de la loge antéro-externe de la jambe. Les rotuliens, les achilléens et les cutanés plantaires sont inexistantes à droite.

Les *P. L.* ont donné les résultats suivants :

<i>Date</i>	<i>Cellules</i>	<i>Albumine 0/00</i>
10/7	4,5	0,58
16/7	3,0	0,60
4/8	1,6	0,65
20/8	2,2	0,60
10/9	2,3	0,30
18/9	2	0,30
2/10	1	0,22

Réactions électriques : Le 2/8 : la plupart des muscles des membres inférieurs sont inexcitables avec 8 milliam-pères. Forte diminution d'amplitude à l'excitation par les nerfs. Bras et face : pas de R. D., sauf au frontal. — Le 7/8 : R. D. partielle de tous les muscles des loges antérieure et postérieure des jambes. Face et bras normaux ; de même péronés et cuisses. — Le 29/10 : Il ne subsiste qu'une diminution d'amplitude à l'extenseur commun des orteils, à l'extenseur propre du gros orteil et au pectiqueux.

PARTICULARITÉS

- 1) Début par signes méningés et aréflexie.
- 2) Troubles moteurs localisés surtout à l'extrémité du membre inférieur ; hypotonie et légère atrophie aux jambes.
- 3) Dissociation discrète du L. C. R. ; réactions électriques très troublées.
- 4) Présence de quelques symptômes anormaux : insensibilité à la ponction lombaire, abolition des cutanés plantaires.

OBSERVATION IX

VAN BOGAERT, PHILIPPS et VAN CAILLÉE ; 1937

Antécédents : Né à terme avec 3 kgs 350 ; a fait rougeole.

Histoire : Le 11/7, cet enfant a vomi et se trouvait mal. Le 13, il ne peut se tenir debout, ni même assis sans aide.

Examen du 16/7 : Cet enfant (20 kgs 400) pèse 4 kgs de trop pour son âge (4 ans). Il est pâle et grincheux ; sa température est de 37°5 (elle tombera, le surlendemain, à 37°). Selles diarrhéiques. Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis, les crémastériens existent, les abdominaux sont diminués. Raideur de la nuque, opisthotonos. Le sensorium est normal.

Examen du 20/7 : On signale qu'il a eu des mictions involontaires. Les selles continuent à être diarrhéiques. Toujours raideur de la nuque et opisthotonos ; rien du côté des yeux ; le facial est normal. Les membres supérieurs sont normaux. Les réflexes abdominaux et crémastériens sont normaux. Le réflexe plantaire existe à gauche, mais est aboli à droite. Les rotuliens et achilléens sont abolis des deux côtés.

Examen du 29/7 : Attitude : légère flexion des jambes, pas d'atrophie grossière, mais les muscles des membres inférieurs sont flasques, surtout le quadriceps gauche ; le membre inférieur gauche est en rotation externe.

Les mouvements actifs et de flexion et d'extension sont possibles, mais la flexion dorsale des pieds tient très mal à l'épreuve des forces segmentaires. L'élévation, jumelée ou isolée, des jambes est impossible. Les mouvements sont par ailleurs douloureux. Le rotulien *gauche*, les médioplantaires, les rotulien et achilléen *droits* sont absents. Les bicipital et tricipital droits et le bicipital gauche sont douteux. Les abdominaux, crémastériens et plantaires sont normaux.

Raideur de la nuque ; marché très mauvaise ; l'enfant fléchit à tout moment sur les jambes ; il steppe à gauche.

Examen du 13/8 : L'opisthotonos et la raideur de la nuque existent toujours. La parésie des membres inférieurs est telle que l'enfant ne parvient pas à maintenir les jambes élevées. La marche se fait sur la pointe des pieds, les genoux

étant en demi-flexion, avec steppage. Pas de douleurs à la palpation des nerfs. Atrophie diffuse modérée. L'achilléen gauche est présent. Le médioplaire gauche, l'achilléen et le médioplaire droits ont reparu. Manquent : les rotuliens, le médiopubien et les réflexes adducteurs.

Examen du 15/10 : Le malade se tient debout et marche comme un petit myopathique. Les mouvements segmentaires actifs des membres inférieurs sont faibles. Tous les réflexes ont reparu, sauf le rotulien, le médiopubien et le réflexe adducteur.

Les *P. L.* ont donné les résultats suivants :

Date	16/7	30/7	2/8	14/8	8/9	2/10
Albumine 0/00 ..	0,17	0,20	0,55	0,58	0,25	0,18
Cellules.....	0,17	0,20	0,55	0,58	0,25	0,18

Réactions électriques :

Le 2/8 : R. D. partielle des muscles de la jambe et de la face antérieure des cuisses (atteinte symétrique) ; membres supérieurs normaux :

Le 7/9 : Les muscles de la face antérieure des jambes ne se contractent toujours qu'en longitudinale. Ceux de la face postérieure et ceux des cuisses ne présentent qu'une diminution d'amplitude.

Le 11/11 : R. D. partielle du tibial antérieur et de l'extenseur commun des orteils, des deux côtés.

PARTICULARITÉS

1) Le début a été brusque : impotence des jambes le surlendemain du jour l'enfant avait vomi et s'était trouvé mal.

2) Quelques troubles sphinctériens : mictions involontaires, selles diarrhéiques.

3) Peu de troubles sensitifs ; hypotonie et flaccidité marquées.

4) L'albuminose est restée discrète ; perturbations électriques accentuées.

OBSERVATION X

CLÉMENT et KETTELBAINT ; 1937

Chez cette enfant de deux ans et demi la maladie a débuté, le 9/9/37, par une température de 39°-40° accom-

pagnée d'agitation et de vomissements. En outre, douleurs vives dans les membres inférieurs, principalement la nuit. La température est tombée le troisième jour et les parents ont permis à l'enfant de se lever. Le lendemain (quatrième jour), la maman note une grande fatigue et une gêne dans la marche de l'enfant. Celle-ci s'accroît et l'enfant est envoyée à l'hôpital avec le diagnostic de paralysie infantile.

A l'admission : 37°5 ; ne peut se tenir debout, ni même s'asseoir dans son lit. Les fonctions circulatoire, respiratoire et digestive sont normales. Les téguments sont normaux et la peau ne présente aucune éruption.

Les troubles moteurs sont, au contraire, très nets : Paraplégie des *membres inférieurs* ; mais la tonicité musculaire subsiste et il n'y a aucune atrophie. Les réflexes cutanés sont conservés, de même que les réflexes tendineux à l'exclusion du rotulien droit qui est aboli ; il n'existe aucun clonus.

Pas de paralysie aux membres supérieurs ; les nerfs crâniens et faciaux sont indemnes.

Les troubles sensitifs sont surtout accusés aux membres inférieurs. L'enfant se plaint spontanément de douleurs dans les jambes et la pression des masses musculaires lui arrache des cris. Aux membres supérieurs la palpation provoque également des plaintes. Aucun autre signe méningé : ni Kernig, ni Lasègue ; les pupilles sont normales.

Radiographie du bassin et de la colonne : négative.

Examen électrique : sans particularité.

P. L. : Liquide clair, 1 gr. 50 d'albumine, 10 cellules, 1 gr. de sucre, *B. W.* négatif.

A ce moment on rejette l'hypothèse de polyomyélite et on envisage le diagnostic de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ.

Mais sept jours après son admission l'enfant présente une éruption *varicelleuse* typique peu abondante.

(Au domicile de la malade, trois frères étaient en convalescence de varicelle et quelques jours plus tard y mourait, dans une crise convulsive, une sœur âgée de cinq mois, atteinte elle aussi de varicelle : encéphalite varicelleuse.)

L'évolution de cette varicelle fut tout à fait normale. De même les troubles sensitifs et moteurs s'atténuèrent et 16 jours après le début de la maladie l'enfant peut se soulever sur ses talons en s'agrippant aux barreaux du lit,

P. L. (1/10) : A ce moment : albumine, 0,50 ; leucocytes, 5,6 ; sucre, 0,53.

Dix jours après, la démarche est normale.

CONCLUSION

Cas typique de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ où la concomitance d'une varicelle n'a modifié en rien l'évolution neurologique.



Voici le résumé de trois autres observations dont l'évolution n'était pas encore tout à fait terminée au moment de leur publication.

Dans deux d'entre elles les troubles sensitifs sont minimes.

L'une comporte un degré important d'atrophie musculaire, prédominant vers la racine des membres.

Toutes ces particularités font entrevoir la possibilité de diverses formes cliniques symptomatiques :

OBSERVATION XI

(Résumée)

COHEN, DAGNÉLIE et ANSAY ; 1935

R..., enfant de 7 ans, pesant 18 kgs.

Présente de l'hypotrophie musculaire, des douleurs à la pression des muscles, de la rachialgie et raideur de la nuque.

Paralysie des membres inférieurs.

Hypoesthésies ; incontinence d'urines.

P. L. : Liquide xanchochromique, dissociation albumino-cytologique.

Examen hématologique normal.

OBSERVATION XII

DRAGANESCO et FAÇON ; 1936

M. A..., âgée de 15 ans, vient nous consulter, en octobre 1936, pour des troubles de la marche, installés à bas bruit quelques semaines auparavant, ne l'ayant pas empêchée de fréquenter l'école.

L'examen neurologique montre : la diminution de la motilité aux membres inférieurs avec abolition des réflexes achilléens, paresthésies légères sur le bord cubital et les deux derniers doigts, paresthésies plus marquées aux orteils et légers troubles de la sensibilité objective. Pas de douleur à la pression des muscles à ce moment.

Le L. C. R. montrait une dissociation marquée : 2 cellules ; 1 gr. 20 % d'albumine ; B. W. négatif. L'état s'est aggravé légèrement pendant les derniers mois, quand la marche devint plus difficile, les muscles fessiers et sacro-lombaires étant pris à leur tour (caractère pseudo-myopathique). Augmentation parallèle de l'albumine rachidienne (1 gr. 30 p. 1.000).

Actuellement, rémission progressive.

OBSERVATION XIII

BABONNEIX et LÉVY ; 1937

L'enfant, fillette de 4 ans, bien portante jusqu'alors, fait, sans période fébrile, à la suite de quelques troubles « vagues » une paraplégie progressive avec parésie des muscles des lombes et diminution de la force au niveau des membres supérieurs. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont abolis. Les sphincters sont intacts. La sensibilité au tact et à la piqure est légèrement diminuée aux extrémités des membres inférieurs.

Une P. L. donne un liquide clair contenant 0,79 d'albumine et 0,4 éléments.

Cette observation diffère cependant du GUILLAIN-BARRÉ typique par l'existence de modifications accentuées des réactions électriques des muscles et des nerfs ainsi que par l'absence de douleur à la pression des masses musculaires.

Formes Crâniennes

Il n'y a aucune raison de faire de ces formes une variété particulière de la maladie puisque *primo* la majorité des formes para ou quadriphégiques s'accompagnent d'une atteinte fruste d'une ou plusieurs paires crâniennes et *secundo* nous savons par de rares mais indiscutables observations histopathologiques que cette atteinte peut être silencieuse. (Voir obs. de PALLIARD et DECHAUME ; obs. I de BOUDIN.)

Tous les nerfs crâniens peuvent être touchés. Dans les observations précédentes nous avons pu relever des troubles du facial, du trijumeau, des nerfs extrinsèques et intrinsèques des yeux. Ces troubles ne sont pas toujours très apparents.

« La paralysie faciale, écrit M. BARRÉ, est souvent unilatérale ; mais quelquefois elle est bilatérale, et comme elle n'atteint guère en général qu'un degré moyen, on conçoit qu'elle pourrait d'autant plus facilement passer inaperçue qu'elle est symétrique. On dépiste cette parésie bilatérale soit au cours d'un examen systématique, soit parce que la parole est gênée et que l'enquête pour expliquer ce trouble mène aux nerfs faciaux, soit parce que le sujet garde les paupières plus ou moins écartées quand il dort, soit enfin parce qu'il existe assez souvent, au début, de petites secousses musculaires ou des fibillations dans diverses régions de la face et autour de la bouche en particulier. »

Après le facial, c'est le trijumeau qui est le plus souvent intéressé, puis les autres nerfs crâniens. Dans la série des 5 cas de LUDO VAN BOGAERT, concernant des enfants, nous notons : une double ptose palpébrale avec mydriase, une paralysie du voile, une atteinte du vague (tachyrythmie et polypnée). Exceptionnellement on rencontre des altérations de l'appareil acoustique et vestibulaire.

Nous avons cherché dans la littérature pédiatrique des cas de poly-radiculonévrite crânienne sans participation clinique des membres, répondant à la forme mésocéphalique pure que GUILLAIN a décrit chez l'adulte. Le cas type que

BORIS KREIS a publié en 1937 avec M. GUILAIN, concerne un jeune homme de 17 ans. Il existe bien une observation d'une fillette de 10 ans (BOGAERT et BROUWENS, 1928), mais très suspecte de diphtérie et qui trouvera, de ce fait, sa place plus loin.

Signalons dès maintenant deux points particuliers sur lesquels nous aurons à revenir : 1) la possibilité d'une paralysie du voile et de l'abolition du réflexe nauséeux : ces troubles n'ont rien qui puisse surprendre puisque tous les nerfs crâniens peuvent être mis à contribution ; 2) la possibilité d'une névrite ophtalmique.

OBSERVATION XIV

VAN BOGAERT ; 1937

Antécédents : Père et mère bien portants ; âgé de 13 ans ; c'est le second de quatre enfants. Pas d'hérédité névropathique ; a fait rougeole, scarlatine, une angine avec abcédation à l'âge de 11 ans.

Histoire : Le 4 août, a présenté une angine rouge avec fièvre à 40°1. Endolorissement général, raideur de la nuque, sudation profuse. Le surlendemain la fièvre est tombée et le troisième jour l'enfant se plaint de fourmillements dans les deux membres inférieurs et de légers troubles de la déglutition. Le quatrième jour après l'angine, douleurs intenses dans les quatre membres avec parésie et fourmillements généralisés. Paralysie faciale gauche. Les troubles de la déglutition ont disparu.

Examen du 8/8 : Opisthotonos marqué, raideur de la nuque, parésie des quatre extrémités avec aréflexie tendineuse généralisée, sauf le médio-pubien et le massétérin qui sont conservés. Les réflexes crémastériens et cutanés sont normaux. Les réflexes abdominaux sont difficiles à prendre à cause de la rétraction de la paroi abdominale. Sudation marquée.

Parésie faciale gauche du type périphérique. Pas d'autres troubles des nerfs crâniens. Fond d'œil normal.

Evolution : Après une période stationnaire les douleurs diminuent, les fourmillements s'atténuent.

Le 27/8 : Les réflexes des membres supérieurs commencent à reparaître faiblement. La contracture rachi-

dienne est moins marquée, la paralysie faciale a disparu. Il parvient à se mettre debout et au cours des essais de marche on observe un steppage bilatéral net.

Le 14/9 : Les réflexes rotuliens et achilléens manquent encore ; les douleurs ont complètement disparu, ainsi que la sudation.

Le 21/9 : Rotuliens et achilléens manquent toujours ; l'enfant présente un très léger enraidissement de la colonne lombo-sacrée. La marche est encore assez difficile à cause de l'endolorissement de la plante du pied et de quelques douleurs dans les mollets survenant à la fatigue. Le malade a accusé un peu de tremblement intentionnel. Fond d'œil normal.

Le 10/10 : Les réflexes achilléens ont reparu mais sont faibles. La marche est beaucoup meilleure. Le tremblement intentionnel signalé plus haut a complètement disparu.

L. C. R. :

<i>Date</i>	13/8	27/8	9/9	24/9	19/10	16/12	19/1
<i>Cellules</i> . .	2,4	1,6	1,6	0,2	5	2,9	0,9
<i>Albumine</i> . .	2,50	2	2,40	2,10	2,20	1,85	0,92 gr. ‰

PARTICULARITÉS

1) Il s'agit d'une polyradiculonévrite généralisée; la paralysie faciale (unilatérale) est apparue en même temps que les paresthésies et parésies des membres. Au moment de sa disparition les réflexes des membres inférieurs n'ont pas encore réapparu.

2) Les troubles sensitifs et les signes méningés (surtout rachidiens) sont particulièrement marqués.

3) L'albuminose rachidienne est très importante : pendant plus de 3 mois le taux de l'albumine reste en plateau aux environs de deux grammes.

4) A noter : les légers troubles de la déglutition de la période d'invasion et le petit tremblement intentionnel en fin d'évolution.

OBSERVATION XV

VAN BOGAERT et NUYTEMANS ; 1937

Antécédents : Ce garçon de 15 ans est le troisième d'une famille de cinq enfants dont l'un est mort à l'âge de 2 ans

et demi de méningite. Pas d'affections graves en dehors d'une rougeole et d'une varicelle.

Histoire : Le 24/8 a fait brusquement une angine suivie le lendemain de céphalées intenses.

Le 26/8 paresthésies de la jambe gauche et le même jour de la main gauche.

Le 27/8, les deux jambes sont excessivement douloureuses et le siège de fourmillements, en même temps qu'il éprouve des fourmillements dans la main droite. Le 28/8, les deux jambes sont raides ; on est obligé de le transporter (il avait commencé le trajet en tramway) à l'hôpital. Le matin même de l'admission il signale des fourmillements autour des lèvres et qui atteignent rapidement la face des deux côtés.

Examen du 30/8 : Forte rétraction méningée de la nuque : celle-ci est réellement bloquée et l'enfant est couché en hyperextension. Ses jambes sont à demi pliées, leur extension est impossible tant la contracture est douloureuse et le moindre attouchement pénible. Hyperesthésie marquée de la peau sur tout le corps, les douleurs à la palpation sont particulièrement intenses au niveau des nerfs péronier et sciatique poplitée interne.

Les réflexes tendineux sont abolis partout ; les cutanés plantaires en flexion. Les abdominaux sont conservés. Parésie nette des membres supérieurs. La force de préhension des mains est très diminuée. Il est incapable de soulever les bras. Pas de troubles cérébelleux. Les lèvres, le nez, les joues, le front sont le siège de fourmillements continus (ceux-ci épargnent les oreilles, le cuir chevelu et la nuque). Le contact de tout aliment à la langue lui donne une sensation de bois râpé. Quand il boit il y a du reflux par le nez et la déglutition pharyngée n'est pas intacte ; il s'engorge de temps en temps et doit faire un effort pour déglutir. Les amygdales sont rouges. Le voile est parésié des deux côtés. Hémiparésie faciale gauche, y compris le facial supérieur. Strabisme convergent ancien, pas de nystagmus.

Evolution. — Le 1/9 : Les douleurs sont moins pénibles dans les jambes, mais l'enfant se plaint encore de douleurs dans les deux pieds. Tout attouchement de la voûte plantaire ou du dos du pied s'accompagne de sensation de piqûres d'épingle très pénibles.

La raideur méningée est moins forte ; les mains sont fortement endolories et l'enfant les tient toujours élevées pour éviter le contact du drap de lit. La paralysie des membres inférieurs est absolue.

La rétraction méningée du ventre est moins nette. Il y a des difficultés à uriner : il urine fréquemment par petites quantités et il doit pousser. Pas de troubles du sphincter anal. A l'hémi-parésie faciale gauche s'est substituée une hémi-parésie droite. La langue est déviée légèrement à droite. Parésie nette de l'hémi-voile droit. Les fourmillements de la face persistent. Les troubles de la déglutition sont plus marqués. Tachycardie à 100 et 120.

Le 2/9 : Diminution des douleurs dans les membres inférieurs. L'hyperesthésie du niveau des pieds persiste. Les réflexes abdominaux sont abolis. Troubles sphinctériens : difficulté de faire usiner alternant avec mictions impérieuses. Les fourmillements dans la joue s'accompagnent de sensation de face de carton. La parésie faciale a disparu, les troubles de la déglutition sont plus marqués et l'enfant se plaint de temps à autre d'avoir des difficultés de respiration : sensation de contraction thoracique avec polypnée. Pouls à 140. La raideur de la nuque a diminué.

Examen du 10/9 : Apparition d'un grossier tremblement aux deux membres inférieurs du type intentionnel. Sudation profuse, aspect lavé des membres inférieurs. Les troubles de la respiration, de la déglutition et de la phonation ont disparu.

Il peut se mettre debout depuis trois jours et commence à marcher avec un soutien. La rigidité de la colonne persiste, celle du cou a disparu. Double signe de LASÈGUE. Aréflexie tendineuse générale. Les cutanés abdominaux et plantaires sont encore absents. Pas de troubles de la sensibilité, toutefois légère hypoesthésie au tact et au chaud et froid au niveau des pieds et du tiers inférieur des jambes. Persistance d'un léger tremblement cérébelleux dans l'épreuve du doigt au nez, surtout à gauche.

L. C. R. :

Date :

31/8	10/9	24/9	29/9	15/10	20/11	17/12	10/1
------	------	------	------	-------	-------	-------	------

Cytologie :

13	8,6	7,2	6,1	6,3	5,2	2,6	1,8 éléments
----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	--------------

Albumine :

3,15 11 15 18 13 2,45 0,85 0,60 gr. ‰

Examens électriques :

Le 29/9 : Face : pas de R. D.

Membres supérieurs : R. D. partielle légère de la plupart des muscles, sauf de la main.

Membres inférieurs : R. D. partielle de tout le membre inférieur gauche ; à droite, R. D. partielle moins accentuée et épargnant la face postérieure, les adducteurs de la cuisse, le biceps crural.

Le 5/11 : Membres supérieurs : Il subsiste une R. D. partielle au deltoïde et au fléchisseur commun des doigts.

Membres inférieurs : A gauche, diminution d'amplitude aux jambiers antérieur et postérieur et au quadriceps ; à droite, la R. D. partielle s'est accentuée et s'est étendue à tout le membre.

PARTICULARITÉS

1) Importance, comme dans l'observation précédente, des troubles de la sensibilité et des signes méningés.

2) Diffusion de l'atteinte à de multiples nerfs crâniens : troubles de la déglutition, de la gustation, parésie du voile, fourmillements généralisés à toute la face, parésie faciale.

3) Degré exceptionnel de l'hyperalbuminorachie : jusqu'à 18 ‰.

4) Réactions électriques gravement troublées : existence d'une R. D., partielle il est vrai, mais persistant pendant des mois, surtout au membre inférieur droit.

5) Existence de quelques troubles ataxiques de type cérébelleux.

OBSERVATION XVI

RISER et PLANQUES ; 1936

Petite fille de 14 ans. — Début brutal, le 18 juin 1936, par des fourmillements et des douleurs des quatre membres ; puis une paraplégie se constitue en quelques jours, suivie à 48 heures d'intervalle de nasonnement et de troubles de la vue, enfin de diplégie faciale périphérique. Pas d'angine, pas de symptômes généraux, pas plus de 38° pendant quelques jours.

Le 1/7, la paralysie flasque est très accentuée mais de type proximal : les mouvements des pieds et des orteils sont vigoureux, tandis que la flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin est très affaiblie ; l'extension et la torsion du tronc sont impossibles, les membres supérieurs et le cou sont indemnes.

Abolition des réflexes cutanés et tendineux.

Vives douleurs à la pression des muscles et des troncs nerveux, à l'élongation de ceux-ci, tandis que l'exploration des sensibilités objectives ne montre qu'une légère hypoesthésie à tous les modes.

Paralysie de l'accommodation, sans autres troubles oculaires. La parésie du voile du palais est accusée, avec reflux des aliments et fort nasonnement ; signe du rideau vers la droite.

L. C. R. : Non hypertendu ; 6,4 lymphos par mm³ et 2 gr. 40 d'albumine 0/00.

L'examen bactériologique de l'exsudat pharyngé et nasal (direct et culture) n'a pas montré de bac. diphtériques.

L'amélioration s'est produite assez rapidement à partir du 10 juillet, la paralysie faciale disparaissant la première, la température descendant en lysis.

Le 1^{er} août, la malade peut marcher sans appui ; amyotrophie globale mais modérée ; plus de paralysie du voile ; régression incomplète de la paralysie de la convergence ; l'aréflexie persiste. Début septembre seuls les achilléens sont encore abolis ; le 9 octobre la guérison est complète.

REMARQUES.

L'existence des paralysies de l'accommodation et du voile doit faire envisager la diphtérie, mais il n'y a vraiment pas la moindre preuve en faveur de cette hypothèse.

D'autre part, ni le début ni l'évolution ne sont ceux d'une poliomyélite. Avec les auteurs nous voyons dans ce cas une forme spinomésocéphalique du syndrome de GUILLAIN-BARRÉ.

La prédominance des troubles moteurs à la racine des membres, l'existence d'une amyotrophie, d'ailleurs passagère, rapprochent de cas de la forme pseudo-myopathique que l'on étudiera plus loin.

D'autres observations de ces formes crâniennes mixtes existent dans la littérature. Comme elles sont moins détaillées et ne sont, de ce fait, pas susceptibles d'enrichir la nosographie du syndrome, nous n'en reproduirons que la suivante :

OBSERVATION XVII

TAYLOR et MAC DONALD ; 1932

Chez un garçon de 7 ans apparaissent, sans phénomènes infectieux appréciables, une faiblesse de plus en plus marquée des membres inférieurs et des douleurs situées le long des trajets nerveux. La parésie atteint ensuite les muscles du tronc, des membres supérieurs et de la face. Les nerfs sont douloureux à la pression. Il en est de même pour les muscles. Les réflexes tendineux sont abolis, alors que les réflexes cutanés restent présents. Le L. C. R. est xanthochromique et présente une dissociation nette : 2,20 d'albumine et 1 élément par m3. L'enfant mourut d'une infection virulente de la gorge environ un mois après le début de l'affection nerveuse. La cause de la mort ne semble avoir aucune relation directe avec son affection nerveuse. Pas d'autopsie.

*
**

A côté de ces formes crâniennes mixtes, M. GUILLAIN a décrit une *forme mésocéphalique pure*. Nous n'en avons pu trouver d'exemples chez des enfants.

Voici, à titre documentaire, l'observation de M. GUILLAIN suivie du résumé d'un cas un peu particulier :

OBSERVATION XVIII

GUILLAIN et KREIS ; 1937

M... Marcel, âgé de 17 ans, a été envoyé de l'hôpital Lariboisière, le 22/7/36, à la clinique neurologique de la Salpêtrière pour une paralysie faciale et oculaire à droite.

L'affection a débuté le 6 juin ; il semble toutefois que le malade ait eu, quelques jours avant, un léger état infectieux caractérisé par de la céphalée et des troubles digestifs. Le 6 juin, après une promenade de 30 kilomètres à bicyclette, il ressent en rentrant chez lui des douleurs de l'hémi-

face droite ; il se plaint de céphalée, de photophobie et a quelques vomissements ; la nuit suivante, insomnie. Le lendemain matin il accuse de la diplopie et présente une paralysie faciale droite ; la température est de 37°7.

L'examen nous a montré la symptomatologie suivante :

1° Marche normale. Aucun trouble de la motilité des membres supérieurs et inférieurs. Tous les réflexes tendineux et périostés des membres sont normaux ; de même sont normaux tous les réflexes cutanés.

2° Troubles du trijumeau caractérisés par une anesthésie tactile et douloureuse, par une hypoesthésie thermique sur la face à droite, dans un territoire s'étendant jusqu'à l'aile du nez en dedans, l'arcade sourcilière en haut, le menton en bas. Il existe aussi une hémianesthésie linguale à droite, sauf à la pointe. Le trijumeau moteur est normal.

3° Paralysie faciale droite, légère, de type périphérique.

4° Paralysie du droit externe droit.

5° Légère hypoexcitabilité vestibulaire bilatérale à l'épreuve calorique.

6° Névrite optique légère avec dilatation veineuse du fond de l'œil et léger oedème papillaire.

7° Réflexe du voile du palais diminué. Abolition du réflexe nauséeux.

8° L'examen du L. C. R., fait avant l'entrée du malade à la Salpêtrière, a donné les résultats suivants : liquide xantochromique ; albumine, 1 gr. 5 ; glucose, 0 gr. 81 ; 8 cellules par mm³. Il nous a paru préférable de ne pas faire une nouvelle P. L.

Le malade, chez lequel nous avons diagnostiqué une polyradiculonévrite infectieuse des nerfs crâniens avec dissociation du L. C. R., fut soumis à un traitement anti-infectieux (salicylate de soude intra-veineux, anthiomaline intra-veineuse, urotropine intra-musculaire, frictions à l'argent colloïdal). L'amélioration fut rapide et progressive. Ce jeune homme, guéri de ses troubles paralytiques et ayant un fond d'œil redevenu normal, quitta la Salpêtrière en octobre 1936, trois mois après son entrée, ne conservant comme seule séquelle de la maladie qu'une très légère hypoesthésie faciale droite.

A part ce cas, qui, par l'âge du malade, s'éloigne de notre cadre, il existe une observation de FRAGNITO où l'atteinte fut presque exclusivement mésocéphalique :

Il s'agit d'une jeune fille de 15 ans. La paralysie débuta, il est vrai, par les membres supérieurs, mais se localisa ensuite à la face : Paralysie faciale bilatérale ; paralysie de la langue avec amyotrophie ; atteinte du voile du palais et de la corde vocale droite ; dysarthrie avec voix nasonnée ; paralysie du moteur oculaire externe à gauche ; double syndrome de Claude BERNARD-HORNER (ptosis, énoptalmie, myosis).

Le caractère si particulier de ces troubles, l'absence de renseignements quant à l'enquête étiologique et du L.C.R. nous empêchent de proposer un diagnostic précis.

Formes avec Ataxie

Les formes avec troubles ataxiques ne sont pas rares chez l'adulte. L'ataxie est signalée dans la première observation de GUILLAIN, BARRÉ et STROHL (1916) et on la retrouve dans quatre cas sur dix de la série publiée par GUILLAIN en 1936. RANCK et POMMEAU-DELILLE ont communiqué une observation semblable à la Société de Neurologie en 1934. La même année AGEON pouvait en produire deux cas dans sa thèse ; BOUDIN en signale également dans son travail. En est-il de même chez l'enfant ?

A priori on pourrait s'y attendre: et cette ataxie pseudotabétique s'expliquerait assez bien puisque dans bon nombre d'observations nous avons noté des altérations de la sensibilité profonde.

Cependant les observations où l'ataxie domine le tableau clinique sont plutôt rares, et ce trouble n'est pas univoque, car, à côté des ataxies du type polynévritique, on trouve des ataxies du type cérébelleux. Rappelons brièvement les caractères de ces deux formes.

I. — Ataxies stato-cinétiques.

a) Ataxie cinétique : trouble de la coordination du mouvement adapté à un but.

b) Ataxie statique ou posturale : trouble du maintien et de la régulation des contractions musculaires.

c) Ataxie de la locomotion : juxtaposition de ces deux ordres de troubles.

C'est le cas du tabès, avec, en plus, les troubles de la sensibilité profonde, le signe de ROMBERG, la démarche talonnante, le cas aussi de l'ataxie aiguë de LEYDEN dont le tableau se complète de la démarche ébrieuse, du tremblement intentionnel, du nystagnus, des réflexes vifs ou polycinétiques et quelquefois de signes pyramidaux.

II. — De ce groupe se sépare l'ataxie cérébelleuse avec ses troubles :

a) De l'amplitude du mouvement (hypermétrie, dysmétrie).

b) De l'association des mouvements (asynergie):

c) Dans la rapidité des mouvements alternatifs (adiadococinésie).

d) Dans la continuité du mouvement (tremblement cinétique et statique).

Comme l'a souligné BABINSKI, le mouvement cérébelleux conserve sa direction et son orientation intentionnelles, et, en particulier, l'occlusion des yeux n'entraîne aucune aggravation.

Les premières observations d'ataxie au cours de polyradiculonévrites se rapprochaient surtout du type pseudotabétique, tout comme l'ataxie de la polynévrite diptérique, (Sabrazes et Bergouignan, Ageon, Ranck et Pomeau-Delille.)

Plusieurs des observations reproduites plus haut comportent des troubles de cet ordre... (*Obs. III.*)

La possibilité d'une ataxie cérébelleuse a été signalée par RISER, MERIEL et PLANQUES. Voici une observation rentrant dans ce deuxième cadre :

OBSERVATION XIX

VAN BOGARET, PHILIPPS et VAN CAILLÉE ; 1937

Antécédents : Rougeole, scarlatine, bronchite ; une sœur de 9 ans en bonne santé.

Histoire : Ce petit garçon de 6 ans entre dans le service le 5/7 ; il serait malade depuis quatre jours ; douleurs abdominales, toux, douleurs dans la nuque quand on l'assoit ; il ne peut pas se tenir debout.

Premier examen : On est frappé par la pâleur des téguments et les sueurs profuses.

- Mydriase, ptosis bilatéral des paupières. Limitation des mouvements latéraux des globes oculaires, surtout vers la droite. Le fond d'œil, examiné le 12/7, est normal.
- Raideur de la nuque, opisthotonos ; pas de vomissements ; selles normales. Pas de température. Cuti positive.
- L'enfant ne peut pas rider son front. Les grimaces sont les mêmes des deux côtés. Cette atteinte bilatérale du facial est plus nette au facial supérieur,

— Abolition des rotuliens et des achilléens ; mictions involontaires ; sensorium conservé.

(La première idée a été celle d'une méningite tuberculeuse.) — Traces d'albumine dans les urines ; 28/000 leucocytes dans le sang, dont 91 % de polynutrophiles.

Evolution : Le 17/7 : Les pupilles sont moins dilatées. La raideur de la nuque et l'opisthotonos persistent. Rotuliens et achilléens abolis.

— Le 20/7 : Pupilles normales ; légère limitation des mouvements des yeux. Tremblement de la langue.

— Le réflexe radial est retardé ; le bicipital est conservé ; les cutanés abdominaux et plantaires ne sont pas obtenus. La jambe droite paraît plus mince que la gauche, mais l'enfant parvient à les soulever. La nuque est moins raide.

Examen du 30/7 : Double signe de Bell. Persistance, mais diminuée, de la paralysie bilatérale du facial supérieur. Tous les réflexes des membres supérieurs sont abolis. Abdominaux conservés. Crémastériens abolis.

Ce qui frappe avant tout, c'est un *tremblement* rappelant celui des ataxies aiguës, avec renforcement intentionnel (dans l'épreuve du doigt au nez). Pas de nystagmus. Pendant la marche, le haut du corps reste en arrière (asynergie) et le tremblement s'accroît et se généralise. Steppage bilatéral. Flaccidité des quatre membres. Les pieds sont macérés et moites jusqu'à la cheville, comme les mains.

Les mouvements des membres inférieurs sont possibles, mais restent faibles (la station debout est impossible sans aide) et s'accompagnent d'un tremblement cérébelleux typique.

Examen du 3/8 : L'enfant parvient à se relever seul, mais sans s'aider des membres inférieurs. Ceux-ci tremblent. Les muscles des mollets et des cuisses sont particulièrement flasques. Tous les réflexes tendineux sont abolis aux quatre membres. Les cutanés plantaires sont indifférents. Les forces segmentaires sont très faibles.

— A l'épreuve du doigt au nez le mouvement est décomposé ; il y a incoordination et hypermétrie, mais pas de véritable tremblement intentionnel. L'adiadocociésie est manifeste, surtout à gauche.

— Dans l'épreuve du talon sur le genou le mouvement est décomposé. Aux essais de marche, tout le corps est animé d'oscillations qui sont surtout visibles aux membres supérieurs ; le centre de gravité est reporté en arrière et l'enfant élargit la base de sustentation.

— Sensibilité : erreurs franches à la plante du pied gauche ; normale aux membres supérieurs ; sensibilité au diapason conservée.

— Tous les mouvements oculaires se font normalement ; l'occlusion des paupières se fait parfaitement ; le frontal a récupéré ; on ne perçoit plus qu'une légère parésie faciale droite, dans le rire. Voile du palais et mouvements de la langue : normaux.

Examen du 13/8 : La marche est ataxique. Genu recurvatum typique. La colonne est encore enraidie, avec léger opisthotonos. Les tricipitaux et cubitopronateurs seuls sont inexistantes aux membres supérieurs ; aux inférieurs tous les réflexes tendineux restent abolis. L'ataxie est moins grossière.

Examen du 8/9 : La marche est précautionneuse et déhanchée. Les rotuliens et achilléens ont reparu. Au membre inférieur soutenu se produit un tremblement global du type cérébelleux. Tremblement et décomposition du mouvement à l'épreuve du doigt au nez.

Le malade a été revu une dernière fois le 10/10/37. Les réflexes avaient complètement reparu. La démarche était encore par moment un peu hésitante.

L. C. R. :

Dates :	5/7	13/7	20/7	4/8	8/9	2/10	6/11
Cytologie :	2,9	3,6	2,2	0,6	0,6	0,6	0,5
Albumine :	1,40	1,10	1,00	1,20	0,44	0,32	0,25

Examens électriques : *Le 31/7* : Aux membres inférieurs, inexcitabilité par le muscle à 15 milliampères, par le nerf à 6 milliampères ; les muscles répondent à l'excitation faradique forte ; membres supérieurs et face normaux. — *Le 6/9* : R. D. partielle de la plupart des muscles de la loge antérieure, les autres étant à peu près normaux. — *Le 6/11* il ne subsiste qu'une R. D. partielle à l'extenseur commun des orteils. Le deltoïde, qui seul au membre supérieur montrait une diminution d'amplitude, répond normalement.

PARTICULARITÉS

- 1) Les gros signes méningés du début.
- 2) Pas de paralysie franche ; peu de troubles de la sensibilité.
- 3) Troubles trophiques assez accentués.
- 4) Le tableau clinique est dominé par les signes d'ataxie cérébelleuse.

**

Cette phase cérébelleuse se retrouve dans l'observation XV.

Plus intéressante encore, est une observation de VAN BOGAERT et R. DUBOIS, qui, dans un authentique cas de Guillaumin-Barré, ont vu se succéder les deux types d'ataxie chez le même enfant, constituant en quelque sorte deux phases cliniquement distinctes d'une même affection (sujet adulte).

En voici un dernier cas, un peu atypique et se rapprochant d'une autre forme clinique :

OBSERVATION XX

MAS ; 1935

(Résumée)

Enfant de 2 ans ; angine bénigne quelques mois avant la consultation.

Fin octobre : faiblesse des jambes, marche difficile.

Examen du 5/11 : Abolition des réflexes rotuliens et achilléens des deux côtés ; *tremblement* à grandes oscillations prenant tout le corps ; pas de troubles trophiques ni sensitifs ; pas de fièvre.

Le 9/11 : Pas de fièvre ; marche de plus en plus difficile ; écarte les jambes et fléchit les genoux ; même état neurologique.

Le 14/11 : P. L. : éléments, 2,6 ; albumine, 0,70 ; glucose, 0,56 ; chlorures, 7,25 ; B. W. négatif.

Le 16/11 : Toujours bon état général ; l'enfant tremble à la moindre émotion ; température normale.

Le 20/11 : Pouls à 110 ; pas de paralysie ; aucun signe d'acrodynie à la capillaroscopie. — P. L. : éléments, 0,8 ; albumine, 0,45 ; sucre, 0,92 ; chlorures, 7,30.

Le 22/11 : Examen électrique des membres inférieurs : pas de modifications appréciables.

Le 29/11 : Température à 39° ; toux ; quelques sous-crépitations à la base gauche avec ronchus ; le lendemain, rhinopharyngite ; la culture donne des staphylocoques mais pas de bacilles de Loeffler.

Le 5/12 : L'enfant marche mieux ; genu recurvatum à gauche (depuis quelque temps) ; tremblement émotif et *élimination sudorale émotive* ; réflexes toujours abolis aux membres inférieurs.

Le 7/12 : P. L. : éléments, 0,8 ; albumine, 0,30 ; sucre, 0,53 ; chlorures, 7,25.

Le 10 décembre l'enfant quitte le service. (Le tremblement était choréiforme ; ongles plus colorés qu'habituellement.)

Formes avec atrophie musculaire

Il est évident que, survenant au décours d'une maladie définie par son évolution favorable et où les séquelles, même temporaires, sont une rareté, l'apparition d'une atrophie du segment proximal des membres soit une surprise. Ces cas méritent la place à part que leur ont réservée ALAJOUANINE et BOUDIN. Leur intérêt ne peut être qu'accru chez l'enfant : si l'hypothèse d'une myopathie ne pose pas de problème trop délicat chez un adulte (ce n'est pas à cet âge que celle-ci s'installe), elle sera au contraire à discuter chez l'enfant car une affection peut bien être congénitale, voire familiale, et ne frapper l'attention des parents qu'après un délai plus ou moins long.

Mais toutes ces my-atrophies ne sont pas des pseudo-myopathies et pour bien marquer que, par dessus toutes les particularités de localisation, nous ne voyons qu'une seule et même maladie, nous distinguerons dans les atrophies musculaires les formes distales et les formes proximales.

I. — Amyotrophie distale

Les troubles trophiques sont rarement marqués au cours des polyradiculonévrites. Quoique flasques, les paralysies du syndrome de Guillain-Barré ne s'accompagnent pas de l'hypotomie et de la flaccidité si particulière de la poliomyélite. Ce n'est que dans les cas à évolution un peu prolongée, dans les cas aussi où il y a R. D. partielle importante, que nous avons rencontré des atrophies musculaires. Il serait d'ailleurs surprenant qu'un muscle dont l'innervation est sérieusement troublée, ne réagisse pas par une certaine fonte tissulaire.

Les segments les plus fréquemment en cause sont la jambe et le pied (nous ferons la même constatation à propos des réactions électriques).

Les observations I (thénar et hypothénar), II (mollets), IV, IX, XI, XIV sont des exemples de flaccidité et d'hypertrophie distale.

II. — Amyotrophie proximale

La disposition inverse est possible ; l'enfant sera incapable de se relever sans appui s'il est couché ou à genou, alors que la musculature du segment distal des membres inférieurs ne paraît pas touchée et que la marche et la station debout sont possibles (autre signe de l'accroupissement !)

La différenciation d'avec les myopathies ne doit cependant pratiquement jamais créer de réelles difficultés : dans les radiculonévrites le début est subaigu, l'évolution plus rapide, le réflexe idiomusculaire est conservé, les mollets ne sont pas hypertrophiés, les antécédents familiaux font défaut et les signes de polynévrite (aréflexie, troubles sensitifs) complètent le tableau clinique.

L'observation XII comportait un certain degré d'atteinte de la racine des membres.

Voici deux cas, rapportés par BOUDIN, de cette forme pseudo-myopathique, qu'on peut placer à la limite du syndrome de Guillain-Barré :

OBSERVATION XXI

DEBRÉ, JULIEN-MARIE, MESSIMY ; 1934

Paul Ber..., né le 11/3/29, aurait présenté en septembre 1933 une néphrite avec forte albuminurie et un phlegmon du pouce gauche.

Le 7/1/34 l'enfant tousse beaucoup ; nous n'avons pu savoir s'il présentait de la fièvre.

C'est vers le 25/1 que le père constate la démarche anormale de l'enfant qui, jusqu'à cette date, courait et jouait normalement ; ces troubles de la marche s'accroissent progressivement et provoquent l'admission à l'Hôpital Herold.

Examen du 16/2/34 : L'enfant marche à petits pas, les jambes écartées, en se dandinant. L'espace intercrural paraît élargi par suite d'une certaine amyotrophie des adducteurs. Pour se lever, lorsqu'il est allongé sur le dos, l'enfant se met sur le ventre, plie les jambes, redresse le tronc en prenant un point d'appui sur les genoux avec ses mains ; mais il n'arrive pas spontanément à se mettre debout et demeure en position accroupie. Il n'arrive à se redresser

que s'il peut s'agripper aux barreaux du lit et tirer sur ses bras pour enlever le tronc, qui présente alors une lordose lombaire accentuée. La faiblesse des muscles lombo-pelviens est donc très marquée, le mouvement d'extension du tronc sur les cuisses étant impossible.

L'étude de la force segmentaire des membres inférieurs ne montre pas de diminution notable. Cependant l'enfant ne peut maintenir le talon sur le genou, surtout du côté droit ; la cuisse droite s'incline en dehors par suite de la faiblesse des muscles adducteurs et peut-être du psoas. De même lorsqu'on commande à l'enfant de toucher un objet au-dessus du plan du lit avec son pied droit, la cuisse et la jambe étendues s'inclinent rapidement vers la droite, par suite de la faiblesse des mêmes groupes de muscles.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont abolis.

Les réflexes olécraniens existent des deux côtés avec, à droite, diffusion jusque dans le deltoïde.

Il n'existe pas d'incoordination, aussi bien aux membres supérieurs qu'aux inférieurs.

Il n'existe aucun trouble des sensibilités superficielle et profonde, aucun signe pyramidal.

Le L. C. R. est examiné le 16/2. Il présente 0,8 leucocyte par mm³ ; 0,40 gr. ‰ d'albumine ; 0,62 de glucose ; 7,30 de chlorures. Réaction de Wassermann négative.

L'examen oculaire ne révèle aucune anomalie.

Le 22/2 les troubles se sont accentués ; la marche est encore plus difficile et l'enfant tombe souvent lorsqu'il n'est pas soutenu ; il lui est impossible de se relever lorsqu'il est en position assise.

Le 26/2, la marche paraît plus facile et l'enfant n'a plus besoin d'être soutenu pour marcher. La difficulté pour se relever demeure par contre identique.

Une nouvelle P. L. montre : 1,8 leucocytes ; 0,56 d'albumine 0/00 ; 0,52 de glucose ; 7,20 de chlorures.

Le 3 mars, l'examen électrique montre : au niveau des nerfs sciatiques poplités internes une lenteur légère mais assez nette par réaction longitudinale, par diffusion également lorsqu'on excite par exemple la plante du pied. Au niveau des muscles des racines et des muscles sacro-lombaires il est impossible de faire le départ entre les mouve-

ments involontaires provoqués par la douleur de l'excitation électrique et les contractions dues au passage du courant.

Le 12 mars la démarche est toujours du même type et la difficulté pour relever le tronc est inchangée. Les réflexes tendineux sont abolis aux quatre membres. L'enfant arrive à faire correctement l'épreuve du talon sur le genou et maintient le talon en place sans avoir besoin de tenir la cuisse avec la main. Il semble donc que les adducteurs reprennent une certaine tonicité.

L'évolution se fit progressivement vers la régression des symptômes et l'enfant quitta le service, presque guéri, au début d'avril, soit trois mois après le début des troubles.

Réexaminé en mai et juin 1934, l'enfant paraît tout à fait normal ; il marche et court. Cependant les réflexes tendineux ne peuvent pas être mis en évidence aussi bien aux membres inférieurs qu'aux supérieurs, sauf le rotulien droit qui est très faible mais non aboli. On ne constate aucune amyotrophie.

OBSERVATION XXII

ALAJOUANINE et DELAY ; 1930

Simone B., nous a été adressée le 9/9/30 ; c'est une petite fille de 32 mois dont l'accouchement a été normal, qui a parlé et marché à 1 an et qui, jusqu'à l'âge de 20 mois, n'a rien présenté qui retint l'attention.

Elle a une sœur qui marche normalement et il n'y a pas d'affections héréditaires à noter.

En décembre 1929, à l'âge de 20 mois, peu après un épisode fébrile resté inexpliqué et sans caractères rétrospectifs particuliers, apparaissent les premiers troubles. L'enfant refuse de marcher, demande à être portée, pleure quand on la laisse trop longtemps debout ; à cette faiblesse des membres inférieurs s'ajoute une gêne à la marche qui se traduit par un dandinement lorsqu'on l'oblige à marcher, en même temps que s'accuse une ensellure lombaire de plus en plus marquée.

Tous ces signes s'accroissent peu à peu jusqu'en *juillet 1930* ; il survient alors un nouvel épisode fébrile qui dure huit jours. La température oscille de 38° à 39°, s'accompa-

gnant d'algies ; l'enfant se plaint de douleurs dans les régions lombaires, fessières et crurales ; les douleurs sont parfois assez vives pour la priver de sommeil. A la suite de cette poussée les troubles moteurs se sont accentués : le dandinement est beaucoup plus marqué, l'enfant rejette les épaules en arrière et porte fortement le ventre en avant, la lordose lombaire s'accroissant ; elle a de la difficulté à se baisser, à se relever et à s'asseoir.

Devant cet aspect, les diagnostics de rachitisme, de tuberculose avaient été portés et l'enfant allait être envoyée à la mer quand, en *octobre* 1930, survient une nouvelle poussée fébrile au cours de laquelle les troubles s'aggravent encore : la station debout est difficile.

A l'examen, le 9 *octobre* 1930, on est frappé aussitôt par l'importance des troubles moteurs et par les déformations morphologiques qui sont celles des myopathiques.

L'enfant se tient debout avec peine, elle s'accroche à une chaise et s'appuie à sa mère. Elle ne marche qu'à grand peine et, soutenue de chaque côté du corps, avec un dandinement considérable. Assise, elle ne peut se relever seule. Couchée, elle se tourne sur le côté, s'enroulant sur elle-même, essaie de s'asseoir et ne peut y parvenir.

L'attitude de l'enfant debout est caractéristique : il existe une énorme ensellure lombaire ; le ventre est proéminent ; le bassin paraît basculé en avant, le thorax est aplati ; les omoplates saillantes réalisent des *scapulae-alatae* typiques : on note une scoliose dorso-lombaire à concavité gauche.

Les membres inférieurs sont atrophiés au niveau des muscles de la fesse et de la cuisse sans hypertrophie des mollets ; les membres supérieurs sont normaux ainsi que la face. La force musculaire est presque nulle au niveau du tronc, très touchée à la racine des membres inférieurs. Il existe une hypotonie importante.

Les réflexes tendineux sont normaux, mais difficiles à provoquer aux membres inférieurs. Les réflexes cutanés sont normaux. Il n'y a pas de troubles sensitifs appréciables ; les masses musculaires semblent douloureuses au niveau de la racine des membres inférieurs.

Un examen électrique nous paraît indispensable. L'aspect extérieur qui imposait le diagnostic de myopathie ne

nous paraît pas convaincant devant cette histoire d'affection subaiguë avec poussées fébriles et algiques chez une enfant aussi jeune, sans aspect hypertrophique des mollets, sans antécédents familiaux similaires. Cet examen électrique est rendu très difficile à cause de la crainte de l'enfant et on se contente de la mettre au traitement d'ionisation radiculaire iodée suivant la technique de BOURGUIGNON, en demandant de reprendre plus tard l'examen électrique (à l'heure actuelle celui-ci, quoique non terminé, montre déjà qu'il ne s'agit pas d'une myopathie).

D'ailleurs, depuis l'ionisation, l'enfant a fait des progrès importants : elle se tient debout et marche seule ; son attitude s'est également modifiée, l'ensellure lombaire est moins marquée ; l'enfant se relève maintenant du sol où on l'a fait coucher, quoique son attitude et ses gestes restent ceux des myopathiques.

L'examen électrique a révélé finalement une réaction de dégénérescence partielle, avec lenteur des contractions, parallèle à une variation des chronaxies, très disséminée, distribution qui permet de penser à une névrite diffuse.

L'absence de toute myatonie s'ajoute enfin à l'évolution pour éliminer une myopathie, quoique l'enfant garde certains caractères morphologiques qui se rencontrent dans cette affection.

REMARQUES

Dans le premier de ces deux cas (obs. 21) : pas de troubles de la sensibilité ; dissociation albumino-cytologique minime.

Dans le deuxième cas (obs. 22) : en l'absence de l'examen du L. C. R., ce n'est que l'évolution et l'examen électrique qui ont fait poser le diagnostic. Encore s'agit-il plutôt de polynévrite que d'une polyradiculonévrite.

La délimitation de tels cas est chose délicate. ALAJOINE et BOUDIN en ont fait une forme clinique spéciale, les englobant, à côté du syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, dans les polyradiculonévrites généralisées. Des cliniciens belges (DIVRY et LECONTE, BERGEYS et HELSMORTEL) font remarquer qu'on observe la même localisation dans des plexites cervico-brachiales : malheureusement le L. C. R. n'y semble pas étudié.

Dans l'ensemble, le diagnostic différentiel ne se pose que rarement d'une façon délicate.

Les myopathies primitives progressives, frappant plusieurs collatéraux, avec leurs atrophies électives de certains groupes musculaires (ceinture scapulaire et pelvienne), l'aspect si caractéristique qu'elles réalisent en l'absence de tout symptôme névritique ne peuvent, même un instant, prêter à confusion.

Dans le vaste groupe des amyotrophies d'origine médullaire et névritique (type CHARCOT-MARIE, type DEJERINE-SOTTAS, amyotrophie de la première enfance de WERDNIG-HOFMANN, myatonie congénitale d'OPPENHEIM) seuls quelques symptômes particuliers à certaines formes se retrouvent dans les radiculonévrites. Ainsi l'amyotrophie type CHARCOT-MARIE comporte des troubles de la sensibilité (crampes et fourmillements), l'amyotrophie névritique type DEJERINE-SOTTAS s'accompagne de signes d'ataxie tabétique : mais le reste de la symptomatologie et l'évolution sont tellement différents !

Signalons, à titre de curiosité, que parmi les cas de RISER, LABRO et PLANQUES, chez l'adulte, s'en trouvait un avec hypertrophie des troncs nerveux accessibles.

Forme avec troubles sympathiques ET FORME PSEUDO-ACRODYNIQUE

Chez l'adulte divers auteurs ont signalé, au cours de polyradiculonévrites curables, l'apparition de troubles vaso-moteurs et sécrétoires.

M. BARRÉ, parlant de « transpirations abondantes en l'absence de toute hyperthermie, troubles vaso-moteurs de type varié aux membres, oedèmes qui ne dépassaient pas à l'ordinaire le tiers moyen des jambes » conclut : « Ces troubles nous ont paru assez fréquents pour que nous soyons enclins à les considérer comme liés à l'affection elle-même et non comme une complication vraie ».

En pédiatrie, il nous semble utile d'insister sur la possibilité de tels troubles, d'abord en raison de leur fréquence, ensuite en raison de ce que quelquefois ils pourraient donner le change avec la maladie de FEER.

Un enfant boudeur, ne se servant pas de ses extrémités parce que celles-ci sont douloureuses, nous paraît être à la parésie polynévritique ce que la pseudo-paralysie de PARROT est à une paralysie vraie.

Quelques-uns des cas que nous allons décrire sont à la limite du syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, et nous ne les donnerons ici que sous bénéfice d'inventaire, nous souvenant de ce qu'on a signalé la dissociation albumino-cytologique, au décours de certains cas d'acrodynie infantile.

OBSERVATION XXIII

VAN BOGAERT ; 1937

Le 19 octobre ce garçon de 12 ans rentre de la plaine de jeux plus fatigué qu'habituellement et présente des vomissements. Le lendemain matin il a 38° de fièvre, le soir il éprouve de la gêne dans les deux pieds, puis dans les jambes, en même temps que le corps est, dit-il, couvert de piquûres d'épingles.

Le 21 octobre : parésie des membres supérieurs et inférieurs et des muscles de la nuque.

Examen du 23/10 : L'enfant est couvert de sueurs sur tout le côté droit, même au niveau de la face ; yeux brillants ; fente palébrale droite plus petite que la gauche ; pas de paralysie faciale. Les réflexes tendineux sont abolis partout. Les cutanés sont conservés. Mictions difficiles. Pas de troubles de la déglutition, pas de dyspnée. Douleurs fulgurantes dans les quatre membres. Contraction franche de la colonne dorso-lombaire.

Examen du 28/10 : Syndrome de Claude Bernard-Horner typique à droite. Hyperesthésie cornéenne de l'œil droit. Ni paralysie faciale ni trigéminal. Aréflexie tendineuse ; la température est normale ; les troubles sphinctériens ont disparu, la contracture lombaire est beaucoup moins nette.

Evolution : Une paralysie faciale fugace apparaît le 29/10 et a disparu le 2/11. Le Claude Bernard-Horner a persisté jusqu'à fin novembre. La guérison est totale onze semaines après le début.

Les P. L. ont donné les résultats suivants :

Dates :	22/10	28/10	3/11	12/11	28/11	10/12	20/12	10/1
Albumine :	1,6	1,8	1,75	1,5	1,1	0,8	0,7	0,3
Cellules :	3,2	3	2	2,4	2,8	2	1,2	0,8

REMARQUES

Malgré l'absence d'un gros déficit moteur, l'absence d'examen électrique des nerfs et des muscles, l'auteur pense que l'aréflexie, les troubles sensitifs, le caractère léger et transitoire des troubles sphinctériens, la parésie faciale survenant en fin d'évolution et disparaissant après deux jours, la dissociation 1 gr. 80 d'albumine pour 3 cellules, sont signes suffisants pour ranger ce cas dans le cadre de Guillain et Barré.

Les troubles sympathiques y sont en somme de deux ordres : a) spinal : sudation très marquée ; b) crânien : Claude Bernard-Horner, hyperesthésie cornéenne.

*
**

Le même auteur a observé trois cas avec sudation profuse généralisée, intéressant particulièrement la face et les extrémités à partir du coude et des genoux, au point que, au bout de quelques jours, ces extrémités étaient macérées

et rappelaient, sauf en leur couleur moins sombre, la peau des acrodyniques (Ludo Van BOGAERT, dans son rapport au Congrès belge 1937).

Dans l'observation XV du même auteur, que nous avons reproduite au chapitre des formes mésocéphaliques, on a déjà signalé, en plus d'une tachycardie et d'une polypnée marquées, l'existence de sudations abondantes apparaissant par bouffées et entraînant un certain degré de macération des extrémités (garçon de 15 ans ; troubles des 9^e et 10^e paires craniennes en plus de ceux des 5^e et 7^e paires).

Plusieurs des cas antérieurement cités comportent de tels troubles d'ordre sympathique :

Observation XIV : Sudation profuse.

Observation XIX : Mydriase, ptosis des paupières ; les pieds sont macérés jusqu'à la cheville et moites, comme les mains.

Observation XX : Sudation émotive ; angles hypercolorés ; tachycardie à 110 en apyrexie ; tremblement choréiforme émotif.

*
**

Les observations qui vont suivre s'éloignent de plus en plus du syndrome de Guillain-Barré ; leur auteur les a étiquetées « acrodynie avec dissociation albumino-cytologique », et effectivement les signes cliniques névritiques, pour autant qu'ils existent, n'y tiennent que peu de place.

OBSERVATION XXIV

MAS (Thèse) ; 1935

G... Rose, 3 ans. N'a eu pour toute maladie que deux crises convulsives, à l'âge de 2 ans et demi.

Le 27/11/34 elle a présenté une éruption maculeuse rouge, sans fièvre, qui ne disparut qu'une vingtaine de jours après.

Le 1/2/35, la fillette ne marche pas correctement et s'aide en s'accrochant aux meubles ; ces troubles s'aggravant, elle est confinée au lit une semaine après. Les mouvements de ses mains sont malhabiles ; elle transpire abondamment et présente des troubles du sommeil.

Le 20/2, à l'examen, elle présente une grande instabilité affective ; les membres inférieurs présentent une teinte

rouge symétrique, les doigts sont boudinés et les extrémités froides ; leur pression n'est pas douloureuse. Les membres supérieurs présentent une coloration identique, les doigts boudinés desquament ; il existe une éruption miliaire sur le thorax.

L'hypotonie des muscles des membres inférieurs et supérieurs est considérable ; de même pour les muscles du tronc, car l'enfant ne peut maintenir la position assise. Les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis, de même que les cutanés abdominaux ; les pupilles réagissent bien.

Le 1/3/35 : P. L. : 0,8 élément ; 1,40 d'albumine ; 0,53 de sucre ; 7,45 de chlorures.

Il est apparu des signes de tétanie ; l'adynamie est incomplète, sans qu'il y ait aucun mouvement des jambes.

Le 12/3 : P. L. : éléments, 0,6 ; d'albumine, 0,45 ; sucre, 0,80 ; chlorures, 7,0.

L'enfant présente depuis plusieurs jours des signes de broncho-pneumonie ; elle est emmenée mourante par sa famille le 13/3/35 ;

OBSERVATION XXV

MAS (Thèse) ; 1935

V... Jean, 3 ans ; la maladie a débuté en novembre 1933. L'enfant a présenté de l'insomnie, de la photophobie, des écoulements paroxystiques de larmes ; les mains sont rouges sans desquamation ; cette première atteinte est guérie le 1/1/34.

En mars 1934 il a présenté une otorrhée gauche sans fièvre, avec gorge normale. Le 12/4, on remarque que l'enfant marche en traînant les pieds ; il refuse de s'asseoir car il présente de la raideur, mais n'a pas de fièvre ; il se réveille plusieurs fois dans la nuit ; d'autre part il a des paresthésies aux mains, mais ne présente ni prurit ni photophobie.

L'examen capillaroscopique confirme le diagnostic d'acrodynie. A l'examen du 17/4 il a toujours une otorrhée gauche ; il présente d'autre part de la raideur des membres inférieurs, hurle quand on cherche à mettre ses membres inférieurs verticaux. Pas de raideur de la nuque, mais raie méningée abdominale. Les réflexes rotuliens et achilléens

sont très vifs, même à la percussion légère ; les réflexes sont également vifs aux membres supérieurs.

Il n'existe pas de parésie.

Le 18/4 : P. L. : liquide limpide ; tension de 20 cm. au Claude ; éléments, 0,9 ; albumine, 0,60 ; sucre, 0,57 ; chlorures, 7,35.

Il existe une réaction mastoïdienne discrète.

Le 19/4 l'enfant oscille sur ses jambes dans la position debout ; il marche d'une façon spasmodique et ne peut s'accroupir. La colonne vertébrale ne paraît douloureuse ni à la percussion ni aux mouvements passifs.

Le 24/4, l'enfant présente toujours des signes d'acrodynie : paresthésie, moiteur, pouls à 100.

Le 4/5, il marche bien et n'a plus de raideur.

REMARQUES

Les troubles nerveux observés sont-ils en rapport avec l'acrodynie ? Il nous semble que non, car la première poussée avait disparu à la date du 1/1 et les lésions ne sont apparues qu'en mars.

L'enfant était raide, alors qu'il est très hypotonique dans l'acrodynie. Les réflexes étaient vifs, ce qui est rare dans cette affection.

Nous pensons que la dissociation du L. C. R. est en rapport avec l'otorrhée et la réaction mastoïdienne : ces cas sont rares, mais Mlle M.-T. COMBY signale dans sa thèse plusieurs cas d'encéphalites non suppurées post-otitiques et rapporte une observation de CATHALA, où cet auteur avait noté une augmentation notable de l'albumine par rapport à la cytologie.

Sans invoquer chez cet enfant un processus d'encéphalite, nous pensons que la dissociation est chez lui en rapport avec une irritation méningée discrète.

Dans le même ordre d'idées, nous donnerons le résumé de deux autres cas, le premier étant une acrodynie avec L. C. R. dessocié ; le deuxième échappant à toute classification.

OBSERVATION XXVI

Il s'agit d'une acrodynie classique où l'auteur [LELONG (Soc. de Péd., Paris, janvier 1930)] a mis en évidence une

réaction méningée ; il s'agit d'un nourrisson de 7 mois chez lequel les P. L. ont donné :

Lymphocytes :	45	1,8	15	4
Albumine :	0,50	0,30	0,60	0,40 0/00

Le tableau liquidien des formes avec réaction méningée est donc à l'opposé de la dissociation albumino-cytologique (encore ne peut-on se baser sur une P. L. unique, l'hypercytose se montrant sujette à des variations rapides et un seuil d'albuminose existant malgré tout).

OBSERVATION XXVII

Plus complexe est un cas présenté à la Société de Pédiatrice en novembre 1936, par P.-P. LÉVY et J. SCHNEIDER sous le titre « Méningo-radiculite d'origine indéterminée » et dont voici le résumé :

Il s'agit d'une fillette de 10 ans qui présentait des troubles trophiques et vaso-moteurs au niveau des membres inférieurs, en particulier des bouquets de phlyctènes à quelques orteils. Abolition complète des réflexes tendineux des quatre membres. Tremblement ; tachycardie.

L'enfant a été atteinte d'abord de troubles de la marche, type tabétiforme. En même temps, accès de somnolence, arrêt de développement psychique, tristesse et apathie. Cet ensemble symptomatique évoquait le tableau de l'acrodynie, mais le processus n'est pas éteint depuis 8 ans. La P. L. montre une légère albuminose avec augmentation de la globuline du L. C. R., en l'absence de toute réaction cytologique. L'auteur souligne que le cas rapporté a des points communs avec le syndrome de Guillain-Barré, sans qu'on puisse évidemment l'y intégrer.

*
**

Quelles conclusions peut-on dégager de cette confrontation de cas si dissemblables ?

1° Les radiculonévrites peuvent s'accompagner de troubles vaso-moteurs, consistant le plus souvent en sudations exagérées, ou de sensations parasthésiques au niveau des extrémités ;

2° Une certaine dissociation liquidienne peut se rencontrer dans l'acrodynie ;

3^e Nous ne trouvons aucun exemple d'une coexistence de symptômes radiculonévritiques avec les signes circulatoires (tachycardie, hypertension) de la maladie de Seltner-Feer ;

4^e Le problème d'un diagnostic différentiel peut se poser uniquement à propos de formes frustes de cette dernière maladie : hypotonie musculaire, affaiblissement des réflexes tendineux, troubles de la sensibilité subjective et objective des extrémités, ou à propos de la forme paralytique décrite par ROCAZ.

Quoique les deux affections soient éminemment curables, l'évolution est cependant plus lente, et moins progressive dans celle-ci que dans celle-là.

Formes Méningées

Dans la plupart des cas que nous avons relatés existait, surtout au début de la maladie, un état d'irritation méningée se traduisant par une raideur douloureuse du rachis-dorso-lombaire, parfois même une certaine raideur de la nuque ; plus rarement on pouvait parler de Kernig.

Ce sont d'ailleurs les mêmes cas où les troubles sensitifs sont les plus accentués, où la pression des masses musculaires et la manœuvre de Lasègue sont les plus douloureuses.

Un degré plus accentué de réaction méningée se trouve réalisé dans divers cas de la série de BOGAERT et de ses collaborateurs ; nous remarquons à :

1) L'observation XIX : un garçon de 6 ans développe brusquement un syndrome douloureux abdominal avec toux, raideur de la nuque et parésie des membres inférieurs. Quadriplégie douloureuse, gros syndrome méningé rachidien.

2) L'observation VIII : une fille de 6 ans présente un syndrome méningé grave avec, par ailleurs, les signes cliniques et liquidiens du syndrome de Guillain-Barré ;

3) L'observation XIV : un garçon de 13 ans... avec un syndrome méningé, surtout rachidien.

4) L'observation XV : un garçon de 15 ans... avec quadriplégie flasque extrêmement douloureuse, syndrome méningé rachidien et signes bulbaires transitoires.

Une autre série de cas, de RISER et PLANQUES, porte sur cinq enfants. Il semble que cette forme avec prédominance de méningite ait été fréquente dans la région des auteurs (BRABANT 1937). ANSAY a publié une observation analogue. Voici la synthèse que RISER et PLANQUES ont fait de leurs cas (Congrès Belge d'O-N-O) :

« Mode de début ; toujours assez rapide, par symptômes généraux pas très intenses, la fièvre ne dépassant jamais 38°.

« Premiers symptômes neurologiques : le signe de Kernig précédant la parésie flasque et douloureuse des membres.

« A la période d'état, c'est-à-dire quelques jours après le début, le syndrome méningé clinique est toujours au premier plan, mais essentiellement rachidien ; le rachis dorso-lombaire est extrêmement raide et douloureux dès qu'on tente la moindre extension et c'est pour cette seule raison que la station debout et la marche sont impossibles, tandis que la nuque demeure parfaitement souple et que la céphalée manque toujours.

« La palpation et l'étirement des nerfs ont toujours été un peu douloureux ; les réflexes tendineux furent toujours abolis, complètement et d'emblée ; sauf dans un seul cas ils reparurent entre le 15^e et le 40^e jour ; il n'y eut jamais ni atrophie, ni hypotonie, ni atteinte de la sensibilité objective.

« *Le syndrome liquidien* a présenté une remarquable homogénéité : pression normale, hyperalbuminose constante et assez forte, hypercytose modérée ou nulle.

« L'évolution de la maladie a duré 3 à 4 semaines ; elle a été constamment favorable. »

Nous citerons encore un cas où des signes méningés très marqués (raideur de la nuque, Kernig, Brudzinski, hyperesthésie cutanée, céphalées, troubles vaso-moteurs) avaient fait envisager le diagnostic de méningite tuberculeuse :

OBSERVATION XXVIII

LARUELLE et MASSION (Bruxelles) ; 1936

Aucun antécédent héréditaire ou personnel.

Début, il y a 15 jours, sans rhume ni angine, ni troubles intestinaux. Le lendemain de la fête du village, cet enfant de 5 ans se plaint de douleurs à la face externe des jambes, a chaud aux jambes et à la tête. On n'a pas pris la température. Les deux jours suivants, mêmes symptômes : la marche devient plus difficile, occasionnant des chutes. Apparition sur les jambes et le visage de petits placards rouges, de façon intermittente. Le quatrième jour, marche impossible ; quelques mouvements, comme rapprocher

et écarter les jambes, sont encore possibles. Douleur et raideur de la nuque. Le 8^e jour, l'enfant ne peut plus bouger les doigts. Tête de polichinelle. Un pédiatre appelé en consultation pratique une P. L. : 0,8 élément ; 0,60 d'albumine ; Ravaut positif ; pas de microbes. Le diagnostic posé est celui de méningite T. B.

Lorsque l'enfant est amené au Centre Neurologique, il présente les symptômes suivants :

— Motilité : quadriplégie flasque à nette prédominance distale ; les troubles sont plus accusés aux membres supérieurs.

— Trophicité : normale.

— Réflexivité : 1) abolition de tous les réflexes tendineux ; 2) cutanés : plantaires, pas de réponses ; abdominaux, normaux.

— Sensibilités : superficielle et profonde, normales ; hyperesthésie cutanée.

— Myalgies des quatre membres ; points de Valleix, Lasègue positif.

— Tête de polichinelle ; Kernig ; signe de Brudzinski.

— Yeux de porcelaine.

— Nerfs craniens : paralysie faciale droité totale.

— Examen chronaxique : dégénérescence totale du nerf sciatique poplité interne, du sciatique poplité externe et du crural à droite et à gauche.

P. L. : très légère xanthochromie ; 7 éléments par mm³ ; environ 450 globules rouges, très altérés, par mm³ ; 0 gr. 76 d'albumine ; Pandy positif ; Ravaut positif ; Noguchi négatif ; sucre 0,63 ; Benjoin colloïdal : 0 1/2 1/2 1.22222.21000.0 ; Wassermann négatif.

Examen bactériologique négatif (B. K. culture ordinaire).

A ce moment le début, le tableau clinique, les grosses réactions méningées, l'importante dégénérescence constatée par l'étude des chronaxies, orientent le diagnostic vers une forme méningopolynévritique de poliomyélite antérieure aiguë. (Traitement en conséquence.)

Ce n'est que dans la suite, en assistant à l'étonnante récupération de l'enfant, que fut posé le diagnostic de polyradiculonévrite avec dissociation A. C. du L. C. R. Un mois plus tard un nouvel examen chronaximétrique a montré

qu'à la dégénérescence totale a fait place une dégénérescence partielle des sciatiques poplités interne et externe et du crural.

Cliniquement l'amélioration se fait progressivement, de telle sorte qu'à son départ du Centre Neurologique, le 22 10, donc un mois et demi après l'entrée, tous les mouvements sont possibles ; l'enfant peut s'asseoir seul et tenir assis. Aux membres supérieurs et à la face tout est pratiquement normal. Soutenu, l'enfant commence à marcher.

Le 12 12 36, c'est-à-dire trois mois et demi après le début de l'affection, l'enfant est revu, complètement guéri à tous points de vue (mouvements, force, réflexes, tonus).

..

Ces faits de réactions méningées paraissent pouvoir être groupés sous trois ordres :

1° Réaction méningée correspondant à la période d'invasion de l'affection. Elle se rencontre dans plus de la moitié des cas chez l'enfant. La symptomatologie est souvent réduite ou univoque ; quelques vomissements, une hyperesthésie généralisée, de l'enraidissement dorso-lombaire. Le strabisme signalé au début de l'observation I pourrait souffrir une telle interprétation ;

2° Signes d'irritation méningée, portant presque exclusivement sur le rachis dorsal et persistant pendant tout ou partie de l'évolution. Les cas en sont encore relativement nombreux (série BOGAERT) ; endolorissement intense et généralisé de tout le rachis, entraînant un certain degré d'opisthotonos. Cette contracture reste localisée le plus souvent à la région dorso-lombaire et ne s'accompagne que rarement des signes fonctionnels de la triade méningée. Mais elle persiste encore après l'installation du syndrome sensitivo-moteur (donc, double différence d'avec le syndrome méningé de la poliomyélite antérieure aiguë) ;

3° Rares, mais moins que chez l'adulte, sont les formes à prédominance méningée proprement dite. Telle l'observation précédente, telles aussi les observations XIV, XV et XIX dans lesquelles on a noté un taux élevé et une persistance exceptionnelle de l'hyperalbuminorachie.

Dans la plupart de ces cas comportant des signes cliniques d'irritation méningée (obs. VI, VII, IX, XI) et les

autres déjà signalées), la dissociation albumino-cytologique reste entière et jamais on n'y a mis en évidence de réaction lymphocytaire de quelque importance. [L'observation V est, à ce point de vue, un peu particulière : légère réaction cellulaire de 12, 18 et 26 éléments pour une albuminorachie d'environ 2 ‰ ; les signes cliniques se réduisaient à une rachialgie intense et à un vomissement ; les troubles sensitifs étaient par contre importants.] De même l'hypertension liquidienne n'a été signalée qu'exceptionnellement. Seule une congestion de la séreuse sous-arachnoïdienne, analogue à celle que M. LHERMITTE a décrit dans les formes méningées de la poliomyélite, pourrait expliquer ce tableau clinique ; mais les documents histopathologiques font défaut.

La fréquence de ces formes méningées doit faire réserver une place aux polyradiculonévrites dans le diagnostic étiologique des réactions méningées si fréquentes chez l'enfant (rappelons que le professeur ROGER a proposé la dénomination de méningo-polyradiculonévrites).

ETUDE SYNTHETIQUE DE QUELQUES POINTS

La clinique du syndrome sensitivo-moteur et des symptômes accessoires ressort suffisamment de ces observations.

Nous ne voudrions, dans ce chapitre, qu'attirer l'attention sur les points suivants :

- 1° Les diverses modalités du début ;
 - 2° Le liquide céphalo-rachidien ;
 - 3° Les réactions électriques ;
 - 4° Quelques symptômes anormaux et l'évolution.
-

Les modes de début

Comme l'unanimité des auteurs le fait remarquer, le début est presque toujours marqué par un *épisode infectieux*.

Celui-ci n'est pas aussi caractérisé que le stade d'invasion de la poliomyélite ; le plus souvent il reste très discret : angine, état grippal, embarras gastrique, troubles vagues, malaise général.

La *fièvre* qui généralement l'accompagne, peut présenter un clocher initial élevé (39°) et court, ou, plus généralement, osciller autour de 38° pendant plusieurs jours. Il peut y avoir une reprise de la température au moment de l'installation des troubles neurologiques et il n'est pas exceptionnel de voir survenir pendant l'évolution de petites ondulations fébriles (comme dans le cas n° 1).

Assez fréquente est la constatation d'un *temps libre* entre l'incident infectieux initial et l'apparition des premiers symptômes méningo-radiculaires (de 2 jours à 1 semaine). Dans 6 cas, sur les 9 étudiés par VAN BOGAERT, le délai était de 4 à 5 jours.

Ces règles connaissent de nombreuses exceptions. Pour nous en tenir à la réalité des faits, voici ce que nous trouvons dans les observations qui nous ont servi précédemment :

I. — Début rapide avec épisode infectieux caractérisé

Observation III. — (Fièvre (39°), coryza, conjonctivite, un vomissement ; le troisième jour, alors que la fièvre est tombée, raideur vertébrale, douleur et faiblesse des jambes ; le lendemain paralysie.

Observation IX. — Malaise général ($37^{\circ}5$), diarrhée et vomissement ; deux jours après, raideur de la nuque et dérobement des jambes.

Observation X. — Début brutal : fièvre à 39° - 40° ; agitation, vomissements, douleurs vives dans les membres infé-

rieurs ; le troisième jour, quand la température est tombée et qu'on autorise le lever, la marche s'avère impossible.

Observation XIV. — Angine rouge avec 40° ; raideur de la nuque, sudation profuse, endolorissement général ; la fièvre tombe le lendemain ; le surlendemain, paresthésie des membres inférieurs, difficulté de la déglutition ; puis douleurs et parésies dans les jambes et à la face.

Observation XV. — Angine, le lendemain céphalées, le surlendemain paresthésies dans la jambe gauche et la main gauche, puis douleurs dans les quatre membres et paralyties le quatrième jour.

Série de MM. RISER et PLANQUES (5 cas). — Début toujours assez rapide par signes généraux d'intensité moyenne, température 38°, les premiers signes neurologiques consistant dans un Kernig et des symptômes méningés précédant les paralysies flasques et les douleurs.

II. — Début encore rapide, mais où l'épisode infectieux manque de netteté

Observation II. — Petit mal de gorge, ensuite céphalées, quelques vomissements ; cinq jours après le début de ces troubles, douleurs dans les jambes, du type radiculalgie sciatique, et le lendemain impotence complète des membres inférieurs.

Observation V. — Début brutal : pendant deux jours, rachialgie, violentes douleurs dans les jambes, un vomissement, mais pas de température ; le surlendemain, paraplégie et 38°2.

Observation XVI. — Début brutal par fourmillements et douleurs dans les quatre membres ; la paraplégie se constitue en quelques jours suivie, à 48 heures d'intervalle, de diplégie faciale. Pas de signe infectieux, pas de vomissement, pas de température.

Observation XIX. — Pendant quatre jours douleurs abdominales, toux, endolorissement de la nuque, pas de vomissement, pas de température ; le cinquième jour ne peut plus se tenir debout (cas avec ataxie).

Observation XXII. — Fatigue après le jeu, vomissement ; le lendemain, 38°, gêne dans les pieds et jambes et paresthésies dans tout le corps ; le surlendemain paresthésies des quatre membres.

Observation XXVIII (LARUELLE). — Douleurs dans les jambes le lendemain de la fête du village ; ni rhume, ni angine, ni troubles intestinaux, ni fièvre apparente.

III. — Début imprécis et progressif

Observation IV. — Deux mois après une affection de la gorge, le médecin, appelé pour démarche incertaine et chutes fréquentes, constate une parésie des membres inférieurs.

Observation VI. — Durant trois semaines, céphalées fréquentes et endolorissement lombo-abdominal ; ensuite, douleurs dans les membres inférieurs et difficulté de la marche ; au bout d'une semaine on constate de l'aréflexie et une limitation de la manœuvre de Lasègue (à ce moment 38°2).

Observation VIII. — Début imprécis, sans température ; opisthotonos, raideur de la nuque et aréflexie rotulienne ; ensuite seulement, douleurs dans les cuisses.

Observation XII. — Installation à bas bruit de troubles de la marche (pendant quinze jours l'enfant a pu continuer à fréquenter l'école).

Observation XIII. — Paraplégie survenue progressivement à la suite de quelques troubles vagues sans période fébrile.

Observation XVII. — Sans phénomènes infectieux appréciables, surviennent une faiblesse de plus en plus marquée des membres inférieurs et des douleurs le long des trajets nerveux.

Observation XX. — Quelques mois après une angine bénigne, faiblesse des jambes et difficulté de la marche ; encore un mois plus tard, syndrome ataxique.

Observation XXI. — Quinze jours après que l'enfant avait toussé, les parents lui remarquent une démarche anormale.

Le liquide Céphalo-Rachidien

La dissociation albumino-cytologique est un des grands caractères particuliers de ces polyradiculonévrites. La constatation d'une hyperalbuminose sans réaction cytologique correspondante ne suffit cependant pas pour poser un diagnostic.

Pour montrer à quel point l'albuminose rachidienne ne saurait avoir un caractère de spécificité, rappelons que le professeur ROGER se demande si l'un des cas princeps de FROIN, auquel cet auteur a donné son nom, ne doit pas être rattaché aux polyradiculonévrites GUILLAIN-BARRÉ.

Voici ce cas (obs. n° 2 de FROIN, *Gazette des Hôpitaux*, septembre 1903) :

« Une paraplégie des membres inférieurs s'installe en un jour (avec rachialgie, fourmillements, mais sans troubles objectifs de la sensibilité, avec abolition des réflexes tendineux, et sans Babinski) et est suivie, deux jours après, d'une paralysie à peu près complète des membres supérieurs, puis de la nuque sans participation des nerfs crâniens. Il y a xanthochromie et coagulation massive du L. C. R. sans hyperleucocytose. Assez rapidement la motilité revient, d'abord aux membres supérieurs, puis aux membres inférieurs. Le malade quitte l'hôpital, marchant sans aide au bout de trois mois. »

Nous verrons, d'autre part, à l'occasion du diagnostic différentiel, que, dans certaines polynévrites, tant chez l'enfant que chez l'adulte, on peut trouver de l'albuminose rachidienne.

Bornons-nous, pour le moment, à l'étude du L. C. R. tel qu'il se présente dans les cas cliniquement avérés de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ. Nous envisageons :

1° La courbe de cette albuminose.

2° Les hypothèses concernant son mécanisme.

I

Pour pouvoir parler de dissociation albumino-cytologique nous admettrons que le taux de l'albumine doit dépasser 0,50 0/00 pour une cytologie normale (1 et 2 éléments par mm³) ; cependant cette définition nous paraît devoir être conçue très largement ; si la présence d'une dizaine de cellules s'accompagne de 1 gr. d'albumine le caractère de cette hyper-albuminose est suffisamment accentué pour pouvoir être considérée comme unilatérale et dissociée.

Seront seuls pris en considération les cas où les ponctions lombaires auront été multiples et répétées.

La signification de la P. L. est, en effet, fonction du moment où elle aura été pratiquée ; son résultat ne peut être interprété qu'en le situant par rapport au début de la maladie.

L'intérêt des P. L. faites en série a été mis en évidence par l'école de Strasbourg à propos de la *poliomyélite* : dans cette maladie on assiste à un certain moment à un renversement complet de la formule cytologique, inversion qui, selon TASSOWAZ et MEYER, est presque pathognomonique de l'affection.

De même dans les *radiculonévrites* avec dissociation, une albuminose progressivement ascendante, atteignant son apogée sans qu'une hypercytose se dessine, puis ne retombant que très lentement à la normale, est bien plus caractéristique que le résultat — n'indiquant peut-être qu'un état passager du L. C. R. — d'une P. L. unique faite soit au début, soit à la fin de l'évolution.

Des observations présentées antérieurement nous avons choisi une douzaine où les examens liquidiens sont suffisamment nombreux. La moitié d'entre elles se rapportent à la série des cas de VAN BOGAERT (1938).

A titre documentaire, nous avons porté sur le même graphique certains éléments de courbe ne comportant que deux ponctions, mais dont la position chronologique par rapport au début de la maladie a pu être fixée : il ne sera pas sans intérêt de constater que ces éléments s'intègrent dans le faisceau général et sont en harmonie avec l'allure ascendante ou descendante de l'ensemble des courbes,

— Dans l'immense majorité des observations, le liquide retiré fut trouvé clair. Quelquefois il était xanthochromique, caractère transitoire et ne se présentant jamais de la première à la dernière P. L. d'un cas étudié systématiquement. Dans un ou deux cas il y avait une coagulation massive du L. C. R., coagulation qui ne fut pas retrouvée lors des ponctions suivantes.

— La tension liquidienne a été trouvée normale le plus souvent, quelquefois un peu augmentée. Les chiffres sont d'ailleurs à reconsidérer suivant l'âge de l'enfant et les incidents (cris) de la ponction. Rappelons que chez l'adulte les chiffres normaux, enregistrés par l'appareil de CLAUDE, sont de 50 et de 25 en position assise et couchée ; chez l'enfant ils sont nettement inférieurs.

— Jamais on n'a trouvé de modification importante à la manœuvre de QUECKENSTEDT. Nous n'avons pas trouvé d'épreuve lipiodolée chez ces enfants. (Cet examen a fait envisager à divers auteurs, opérant chez l'adulte, l'idée d'un blocage arachnoïdien.)

— Le B. W. a toujours été négatif. D'ailleurs la présence d'une albuminorachie de quelque importance fausse complètement la réaction de fixation du complément dans le L. C. R. Ne peuvent être pris en considération que les sérologies trouvées positives dans le sang... et les associations sont toujours possibles.

— La réaction du benjoin colloïdal mérite une attention particulière. GUILLAIN, ALAJOUINE et PÉRISSON (1925) ont trouvé dans plusieurs de leurs cas de radiculonévrite une précipitation colloïdale dans les tubes de gauche, c'est-à-dire dans la zone dite lutéinique. C'est ce qui a fait envisager à TRABAUD (1929) l'hypothèse d'une spécificité, hypothèse qui n'a pas recueilli l'assentiment de la plupart des auteurs. Chez l'enfant, nous ne retrouvons que deux observations comportant cette réaction de TRABAUD.

Observation DAGNÉLIE-ANSAY :

01211	22222	20000 le 35 ^e jour
00221	22122	22210 le 19 ^e jour

Observation LARUELLE :

00 1	22222	21000
------	-------	-------

« Voir là, concluait M. ANSAÏ, la preuve d'une spécificité nous forcerait à considérer la sclérose en plaques comme une affection syphilitique. Quelque soit l'explication pathogénique que l'on accepte, ces modifications colloïdales du L. C. R. doivent être considérées comme des témoins de lésions, non encore connues histologiquement, frappant les racines de nerfs rachidiens. »

L'étude comparée des courbes d'albuminose permet de constater certaines caractères communs à l'ensemble du graphique :

1° L'albuminorachie est ascendante pendant la première quinzaine de la maladie.

2° Aux environs du vingtième jour, celle-ci atteint son taux maximum.

3° Le retour à la normale se fait beaucoup plus lentement que la partie ascendante de la courbe : le taux de 0,30 n'est atteint, le plus souvent, qu'à la fin du deuxième mois et quelquefois que dans le courant du troisième.

Trois courbes (obs. 14, 15 et 19) n'ont pu être reproduites. Les observations 4, 11, 12, 13, 16, 17 et 18 ne contiennent pas de renseignements chronologiques suffisants ou ne comportent qu'une seule P. L.

II

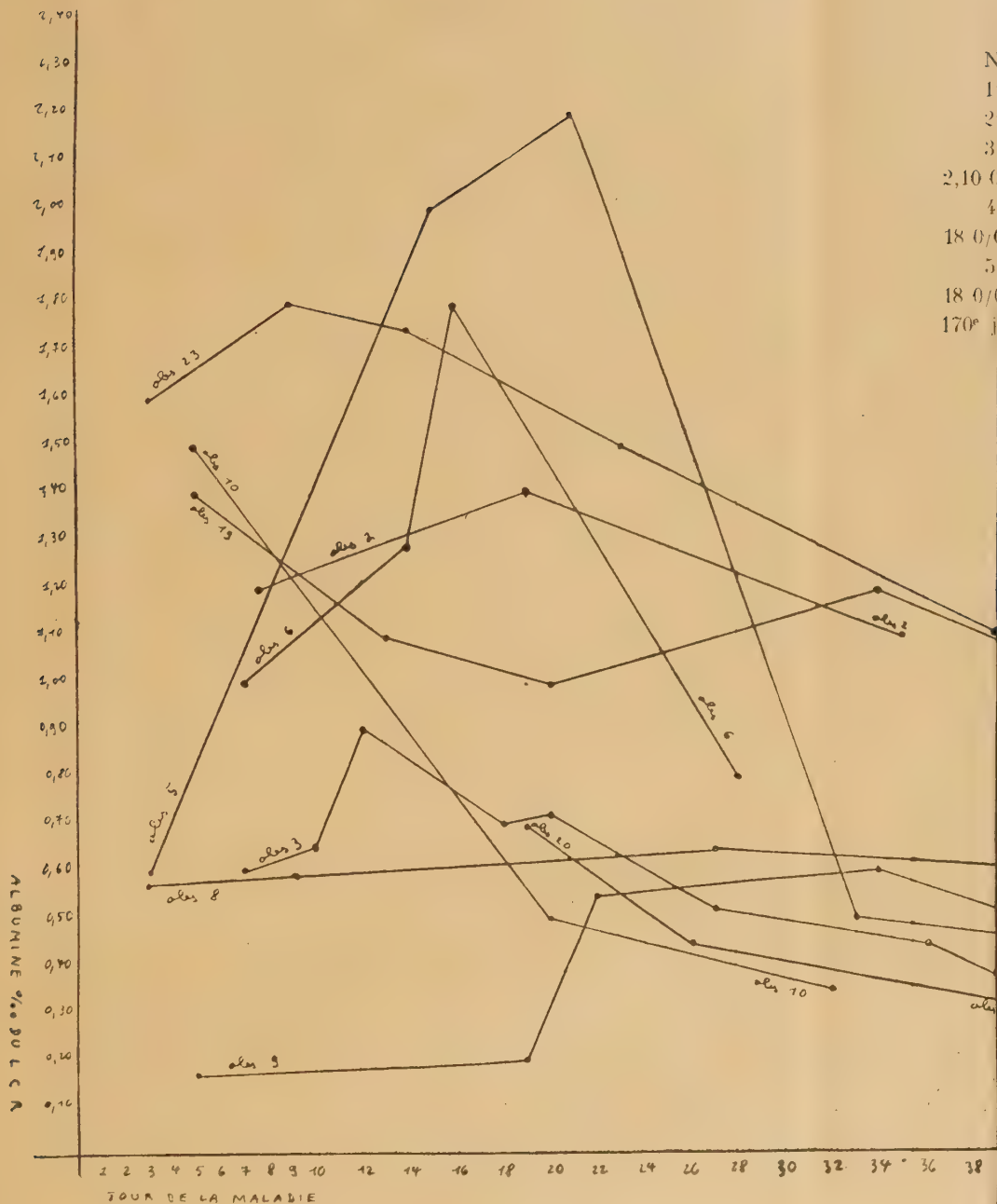
Si le fait de l'hyperalbuminose n'est pas particulier aux polyradiculonévrites, il est tout de même significatif qu'il se rencontre avec une telle fidélité et un degré si net de dissociation dans ce syndrome frappant les racines nerveuses.

Peut-on expliquer son mécanisme dans cette affection?

L'origine mécanique est hors de cause. Il n'y a pas ici de compression comme dans le syndrome de FROIN, et le blocage arachnoïdien reste à démontrer.

L'origine inflammatoire donne lieu à de multiples hypothèses :

La spécificité du virus causal ne peut être retenue puisque (nous le verrons plus loin) ce trouble se rencontre dans des polynévrites d'étiologies diverses,



figurent pas sur ce graphique :

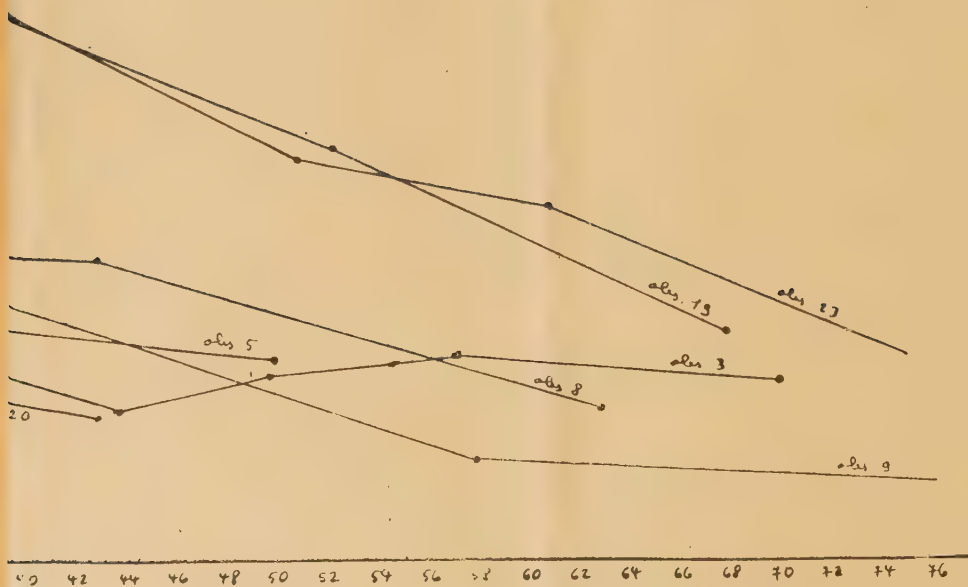
les obs. dont le début n'a pu être précisé.

les obs. ne comportant qu'une seule P.L. ou des P.L. non datées.

l'obs. 14 : 2,5 0/00 au 7^e jour ; 2 0/00 au 21^e j. ; 2,4 0/00 au 33^e j. ;
0/00 au 48^e j. ; 2,20 % au 73^e j. ; 1,85 % au 127^e j.

l'obs. 15 : 3,15 0/00 au 6^e j. ; 11 0/00 au 16^e j. ; 15 0/00 au 30^e j. ;
0/00 au 35^e j. ; 13 0/00 au 50^e j. ; 2,45 % au 85^e j.

l'obs. 19 : 3,15 0/00 au 60^e j. ; 11 0/00 au 70^e j. ; 15 0/00 au 85^e j. ;
0/00 au 90^e j. ; 13 0/00 au 105^e j. ; 2,4 0/00 au 140^e j. ; 0,85 0/00 au



C'est plutôt le *siège* de l'inflammation qui serait en cause.

ANGLADE a émis l'hypothèse d'une lésion ou d'un trouble fonctionnel des plexus choroïdes qu'il considère comme une glande à sécrétion élective analogue au rein, et CORNIL, dans le cas particulier des paralysies diphtériques avec hyperalbuminorachie, incrimine l'irritation des plexus choroïdes par la toxine du bacille de LOEFFLER.

ALAJOUINE fait remarquer que les infections qui se localisent sur les neurones, qu'il s'agisse des cellules motrices des cornes antérieures ou des cellules sensitives des ganglions rachidiens, donnent lieu à une réaction méningée surtout lymphocytaire et que les infections qui frappent les nerfs dans leur formation périaxile s'accompagnent d'une hyperalbuminose.

Pour les auteurs roumains (MARINESCO, DRAGANESCO, FAÇON, l'inflammation atteint au contraire les méninges qui réagissent en créant des brides ou même de petits kystes, délimitant des espaces clos arachnoïdiens, hypothèse qui nous ramène à l'origine mécanique du blocage, tout comme dans les compressions tumorales.

Signalons de suite que l'étude manométrique des quatre cas de LARUELLE et MASSION n'a montré aucune difficulté du transit lipiodolé : la stase ne semble pas résulter d'une cloisonnement arachnoïdien ; aurait-elle une autre origine ?

Pour GOVAERTS (1924), le L. C. R. a comme voie d'écoulement normal les gaines périneurales et périvasculaires accompagnant les racines. Lorsque celles-ci sont enflammées ou tuméfiées, ces voies d'écoulement sont obstruées et, dès lors, le canal rachidien contient un liquide bloqué dans lequel pourraient s'accumuler les albumines qui transsudent des capillaires dilatés à la surface des méninges.

BRAIN et STRAUSS (1930) arrivent à une conclusion similaire, mais leurs prémisses sont différentes : pour eux, l'écoulement du L. C. R. au niveau des gaines périneurales et périvasculaires serait peu important, cet écoulement se faisant surtout par les corpuscules dans les sinus veineux. D'après eux, l'hyperalbuminose serait le fait dans les névrites et les radiculites d'un écoulement dans les espaces arachnoïdien de lymph hyperalbumineuse, provenant des

racines et des nerfs, écoulement qui se ferait par les gâines périneurales et périvasculaires.

Plus éclectique est la théorie de M. ANSAY : pour cet auteur les deux mécanismes (mécanique et inflammatoire) entrent en jeu. Les phénomènes toxiques ou inflammatoires peuvent sans doute, en amenant une congestion vasculaire intense, obstruer mécaniquement les espaces périvasculaires et périneuraux. Mais de plus, à cause de cette congestion même, une transsudation de lymphé se fera plus abondante à ce niveau. Par ces phénomènes la pression hydrostatique du L. C. R. devient insuffisante à produire un courant vers la périphérie et le liquide se présente comme bloqué. Mais si la transsudation au niveau des espaces périvasculaires et périnerveux devient plus intense, ceux-ci peuvent déverser leur trop plein de lymphé albumineuse dans le L. C. R., augmentant ainsi notablement son taux en albumine.

Ne voulant pas empiéter ici sur le chapitre de la pathogénie, nous ne ferons qu'indiquer :

1° Le rôle possible des vaisseaux, pensant à la péri-artérite noueuse de KUSSMAUL dont il existe une forme myélo-sympathique.

2° La théorie générale émise par BIÉMOND qui, dans un rapprochement très hardi, signale les analogies des albuminorachies avec les néphroses albumineuses pures.

En résumé, ces diverses hypothèses mettent en cause : 1° la transsudation vasculaire, ou 2° le blocage sinon mécanique, du moins physiologique, mécanismes intéressants tous les deux : a) les villosités arachnoïdiennes, b) les méninges molles.

*
**

La chimie peut-elle aider à l'éclaircissement de ce problème de physiologie ?

Les réactions de PANDY (sérine), de NONNE-APELT (globuline) et de WEICHBRODT (fibrinogène) sont souvent trouvées positives ; n'oublions pas que la signification de ces réactions a été mise en doute ces dernières années et que la prétendue électivité ou spécificité d'une chacune d'elles n'est pas prouvée,

Les chlorures et le sucre sont sensiblement normaux.

L'albumine en question semble consister surtout en globulines du moins dans les quelques cas où cette discrimination a été effectuée.

Une ultime remarque : l'estimation quantitative par l'acide trichloracétique dans le tube de SICARD pourrait être faussée par les conditions thermiques, tout comme l'opération du tube d'ESBACH : AMBARD et MANDEL ont signalé des divergences, allant presque du simple au double, quand on n'observe pas certaines précautions d'isothermie.

Les réactions électriques

Il est habituel de constater que les troubles des réactions électriques sont peu accentués dans les radiculonévrites avec dissociation albumino-cytologique.

La réaction d'ERB, stigmaté électrique de l'atteinte du neurone périphérique, y est généralement incomplète, simple réaction de dégénérescence partielle.

« Par son caractère fruste, écrit BOUDIN, elle est l'indice d'une guérison possible sans séquelles et vient donner un cachet particulier à ces formes de polynévrite. » La plupart des auteurs abondent en ce sens et viennent confirmer la description princeps de GUILLAIN et BARRÉ.

Il s'en faut, cependant, que cet aspect soit univoque. En relisant les observations force nous est de constater des différences appréciables, ne seraient-ce que des différences de degré, dans l'intensité des troubles électriques. C'est ainsi que l'on rencontre :

1° *des cas* où il n'y a aucune modification de l'excitabilité faradique ou galvanique, aucun allongement appréciable des chronaxies. Nerfs et muscles répondent normalement. Telle notre observation personnelle.

2° *des cas* où on ne peut mettre en évidence qu'un allongement de la chronaxie, allongement net et allant souvent du simple au double, mais qui, isolé, ne saurait avoir de signification grave étant donné l'extrême sensibilité de cette méthode d'investigation ; telles les observations VI et VII.

3° *des cas*, et ce sont les plus nombreux, où, en plus d'un allongement de la chronaxie, existe une hypoexcitabilité légère sans qu'il y ait de R. D. complète.

Cette hypoexcitabilité au courant faradique et galvanique est diffuse. Elle intéresse tous les nerfs et muscles des territoires atteints.

LUDO, VAN BOGAERTS, avec F. PHILLIPPS et RADERMECKER, ont étudié ces réactions systématiquement à l'occasion de leur série de 12 observations dont la plupart concernent les enfants. Ils en dégagent les conclusions suivantes :

a) En général, l'atteinte des nerfs et des muscles se fait à peu près de façon symétrique et elle est à peine plus intense d'un côté que de l'autre.

b) Les nerfs et les muscles de la face peuvent être atteints, mais de façon plus fugace, plus parcellaire, et moins intense qu'au niveau des membres.

c) Le plus souvent, ces troubles sont rapidement régressifs, et cette évolution est synchrone pour tous les groupes neuro-musculaires atteints (ce qui est différent de la poliomyélite).

d) Lors de la guérison, les muscles qui montrent en dernier lieu des signes de dégénérescence sont en général les extenseurs et très souvent l'extenseur commun des orteils.

e) Dans certains cas, après quelques excitations électriques sont apparues de nombreuses et fortes fibrillations. Dans d'autres cas, à l'occasion des examens électriques, en appuyant légèrement sur toute la longueur du muscle, on pouvait, à la seule exacerbation brusque de la douleur, délimiter exactement l'emplacement du point moteur. (Rappelons que M. BARRÉ a insisté sur « la fragilité exquise de ce point délicat » qu'est la plaque neuro-musculaire.

f) La qualité et le degré de ces troubles électriques ont-ils un intérêt pour le diagnostic étiologique ? Ce qu'on peut dire, c'est que le plus souvent ces R. D. partielles et diffuses sont beaucoup plus bénignes que ne l'aurait fait prévoir l'impotence fonctionnelle. On sait qu'il n'en est pas de même dans les polynévrites éthyliques. Dans la poliomyélite la diffusion est limitée à certains groupes musculaires, la régression est beaucoup plus lente ; les auteurs précités ont pu étudier simultanément un syndrome de GUILLAIN-BARRÉ et un enfant atteint de polynévrite diphtérique avec L. C. R. dissocié : dans les deux cas, les réactions électriques, très troublées, étaient de même ordre.

Voici ce qu'on trouve dans les observations que nous avons reproduites :

Obs. II. — Hypoexcitabilité galvanique (sans R. D.) aux deux cruraux.

Obs. V. — Hypoexcitabilité des deux sciatiques et des membres inférieurs.

Obs. XX. — Lenteur des secousses par réaction longitudinale aux sciatiques poplités internes.

4° *Mais relativement* nombreux nous apparaissent les cas où existe une R. D. indiscutable quoique presque toujours partielle. En voici des exemples :

Obs. III. — Dégénérescence partielle diffuse à tous les muscles.

Obs. IV. — 1° Examen : Hypoexcitabilité galvanique et faradique à tous les groupes musculaires ; tendance à la lenteur des secousses galvaniques aux radiaux et aux extenseurs de l'avant-bras ; aux membres inférieurs, forte hypoexcitabilité galvano-faradique et signes de R. D. partielle ; R. D. complète dans le domaine des sciatiques, des poplités internes et externes, particulièrement dans le jambier antérieur et les extenseurs.

2° Examen : R. D. partielle aux groupes proximaux des membres supérieurs ; R. D. complète dans différents groupes musculaires des membres inférieurs (malgré une amélioration clinique importante).

Obs. VIII. — Le 2/8 : La plupart des muscles des membres inférieurs sont inexcitables avec 8 m. A. Forte diminution d'amplitude à l'excitation par les nerfs. Bras et face : pas de R. D. sauf au frontal.

Le 7/8 : R. D. partielle de tous les muscles des loges antérieure et postérieure des jambes. Face et bras normaux ; de même péroniers et cuisses.

Le 29/10 : Il ne subsiste qu'une diminution d'amplitude à l'extenseur commun des orteils, à l'extenseur propre du gros orteil et au pédieux.

Obs. IX. — Le 2/8 : R. D. partielle des muscles de la jambe et de la face antérieure des cuisses (atteinte symétrique) ; membres supérieurs normaux.

Le 7/9 : Les muscles de la face antérieure des jambes ne se contractent toujours qu'en longitudinale. Ceux de la face postérieure et ceux des cuisses ne présentent qu'une diminution d'amplitude.

Le 11/11 : R. D. partielle du tibial antérieur et de l'extenseur commun des orteils, des deux côtés.

Obs. XV. — Le 20/9 : Face : pas de R. D. ; *membres supérieurs* : R. D. partielle légère de la plupart des muscles sauf ceux de la main ; *membres inférieurs* : R. D. partielle de tout le membre inférieur gauche, à droite R. D. partielle

moins accentuée et épargnant la face postérieure, les adducteurs de la cuisse, le biceps.

Le 5/11 : *Membres supérieurs* : Il subsiste une R. D. partielle au deltoïde et fléchisseur commun des doigts ; *membres inférieurs* : à gauche, diminution d'amplitude aux jambiers antérieur et postérieur et au quadriceps ; à droite, la R. D. partielle s'est accentuée et s'est étendue à tout le membre.

Obs. XIX. — Le 31/7 : *Membres inférieurs* : inexcitabilité par le muscle à 15 m. A., par le nerf à 6 m. A. Les muscles répondent à l'excitation faradique forte. *Membres supérieurs* et face : sans particularité.

Le 6/9 : R. D. partielle de la plupart des muscles de la loge antérieure. Les autres sont à peu près normaux.

Le 6/11 : Il ne subsiste qu'une R. D. partielle à l'extenseur commun des orteils. Le deltoïde, qui seul aux membres supérieurs montrait de la diminution d'amplitude, répond normalement.

Obs. IV. — 1° Examen : Hyperexcitabilité de tous les groupes musculaires des membres supérieurs et du tronc, mais pas de R. D. Au niveau des avant-bras, légère tendance à la lenteur des secousses galvaniques (et cela semble annoncer une R. D. ultérieure). Aux membres inférieurs : R. D. partielle au niveau des fessiers et ischio-trochantériens ; les poplités et les jambiers présentent une R. D. complète.

2° Examen (2 mois après) : R. D. partielle aux membres supérieurs ; R. D. complète aux membres inférieurs, frappant les deux groupes de muscles signalés plus haut. Lenteur marquée des secousses, inversion de la formule polaire et de la réaction longitudinale (donc R. D. complète très marquée).

L'évolution a été favorable ; nous ignorons si des examens électriques ultérieurs ont été pratiqués.

Obs. XXVIII. — 1° Examen : R. D. totale des sciatiques, poplités et crural.

2° Examen (un mois après) : A la dégénérescence totale a fait place une dégénérescence partielle des mêmes nerfs.

Il s'agissait d'une quadriplégie sévère ; le diagnostic n'a été porté qu'après l'étonnante récupération fonctionnelle, évolution d'ailleurs parallèle à celle des réactions électriques.

A propos de quelques symptômes anormaux

I. — Possibilité de lésions pyramidales

a) On a signalé, rarement d'ailleurs, chez l'adulte, l'existence d'un signe de BABINSKI (MARGULIS, BOUDIN) ainsi que l'exagération des réflexes rotuliens contrastant avec l'abolition des achilléens. Dans le cas de MARGULIS, l'autopsie a permis de constater des signes de myélite exsudative avec dégénérescence cellulaire.

b) Les troubles sphinctériens présentent quelquefois une importance telle qu'on peut se demander si la seule hypothèse d'une atteinte périphérique suffit à leur explication.

Chez l'enfant, nous n'avons pu relever que les faits suivants :

a) Les cutanés plantaires ont toujours été trouvés en flexion, sauf dans les cas suivants :

Obs. I. — Aucune réaction à l'excitation plantaire.

Obs. IV. — Aucune réaction à l'excitation plantaire.

Obs. XV. — Pas de réponse à quelques examens.

Obs. XIX. — Non obtenus à un examen, indifférents à un autre examen.

Obs. IX. — Inexistant d'un côté seulement, réponse normale à l'autre pied.

Jamais, dans les cas qui nous ont servi de type de description, on n'a donc enregistré de signe de BABINSKI.

b) Les cas où sont signalés des troubles sphinctériens sont les suivants :

Obs. I. — Constipation (au début et pendant la plus grande partie de l'évolution).

Obs. II. — Rétention urinaire et constipation pendant deux ou trois jours.

Obs. IX. — Selles diarrhéiques, mictions involontaires.

Obs. XI. — Incontinence d'urines.

Obs. XV. — Difficulté d'uriner alternant avec des mictions impérieuses.

Obs. XIX. — Mictions involontaires.

La participation des racines sacrées et des nerfs de la queue de cheval peut produire à elle seule des troubles de cet ordre.

II. — Possibilité de lésions ophtalmiques et du fond d'œil

— MM. RISER, LABRO et PLANQUES ont observé en quelques années dix-huit cas de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ ; dans l'un il y avait une hypertension céphalo-rachidienne avec papillite (nous n'avons pu savoir s'il s'agissait d'un enfant).

— M. VAN GEHUCHTEN a observé chez un homme de 23 ans de l'oedème de la papille au cours d'une polyradiculonévrite généralisée. Le L. C. R. était sous tension légère et présentait une dissociation albumino-cytologique des plus caractéristiques. L'auteur ne croit pas qu'on puisse considérer cette oedème de la papille comme un signe d'hypertension, mais y voit plutôt la conséquence d'une atteinte du nerf optique lui-même. (On pourrait se demander si le nerf optique peut être assimilé à un nerf périphérique.)

— Enfin, dans le cas de forme mésocéphalique pure qu'il a publié avec BORIS KREIS, M. GUILLAIN (obs. XVIII : garçon de 17 ans) a constaté des signes de névrite optique légère avec dilatation veineuse du fond de l'œil et léger oedème papillaire ; l'aspect du fond d'œil était redevenu normal au moment de la guérison clinique, trois mois après le début de la maladie.

III. — Possibilité de myoclonies

Des contractions fibrillaires peuvent accompagner, quoique très exceptionnellement, une polynévrite comme l'expose GRASSET dans sa conception de la « neuronite » : il est possible que tout le neurone périphérique participe au processus polynévritique (nerf, racine et même corne antérieure). Cependant nous n'avons trouvé qu'une seule observation, qui est due à MM. GIRAUD et BOUDOURESQUES, faisant mention de troubles de cet ordre.

Evolution

On a décrit chez l'adulte diverses particularités évolutives ; celles-ci se retrouvent-elles chez l'enfant ?

I. — Récidives

MM. THOMAS et RENDU, cités par BOUDIN, ont observé une « polynévrite des quatre membres avec diplégie faciale, dissociation albumino-cytologique, guérison spontanée, récurrence six ans plus tard, en tous points analogue au premier épisode et nouvelle guérison ». Il s'agissait d'une jeune fille de 24 ans.

Nous n'avons rien trouvé d'analogue chez des sujets plus jeunes.

II. — Evolution entrecoupée

On connaît le cas de M. BARRÉ : un malade adulte, en voie d'amélioration, aggrave ses paralysies lors d'une congestion pulmonaire ; suit une nouvelle amélioration, puis une deuxième aggravation concomitante d'une phlébite ; finalement guérison.

M. BARRÉ conclut que les complications ou les maladies intercurrentes, lorsqu'elles s'accompagnent d'une aggravation de la paralysie pendant leur durée, n'empêchent nullement une amélioration rapide du mouvement dès qu'elles ont cessé.

Nous pouvons ajouter, dans cet ordre d'idées, que dans l'observation de MM. CLÉMENT et KETTELBAUT, la concomitance d'une varicelle n'influença en aucune façon l'évolution, rapidement favorable, du syndrome polyradiculonévritique. (Obs. X.)

Un autre exemple où l'évolution se fit en deux temps, quoique le cas prête à discussion, est donné par l'observation suivante, d'Ando GIANOTTI :

Fille de 6 ans. Après une angine avec température apparaît une paralysie faciale gauche du type périphérique,

Celle-ci rétrocede assez rapidement, mais, 20 jours après le début, nouvelle élévation thermique s'accompagnant de douleurs diffuses, ainsi que de phénomènes parétiques dans les quatre membres.

On constate alors : a) une diminution des réflexes tendineux du membre inférieur gauche ; b) une hypoexcitabilité du nerf sciatique poplité externe au courants galvanique et faradique ; c) une dissociation du L.C.R. avec 1 gr. 20% d'albumine pour 5,6 éléments par mm³. (L'auteur élimine la poliomyélite après discussion de cette hypothèse et pense à un virus ayant une affinité particulière pour la gaine de Schwann ; in : *Pensiero Medico*, octobre 1936.)

III. — Séquelles

On sait que M. GUILLAIN a observé, chez une femme de 30 ans, la persistance de l'abolition de tous les réflexes tendineux cinq ans après la guérison clinique du syndrome.

MM. ALAJOUANINE et BOUDIN signalent la persistance d'une paralysie faciale spasmodique chez une femme de 36 ans, dans les mêmes conditions.

Les mêmes relatent une autre observation dans laquelle, après huit mois d'évolution, l'albuminose du L.C.R. atteignait encore 3 gr. 50%.

Chez l'enfant nous n'avons pu recueillir que des faits de moindre importance.

1° Un cas de MM. GIRAUD et BOUDOURESQUES où, deux ans et demi après la guérison clinique, on observait encore de discrètes contractions myocloniques (celles-ci allaient d'ailleurs en s'atténuant) ;

2° Dans la série des cas de VAN BOGAERT, un enfant conserve, après cinq mois d'évolution, une parésie nette des muscles de la loge antéro-externe ; un autre garde une paraplégie flasque avec amyotrophie diffuse assez importante. Mais au moment de la publication de ces observations on était encore trop près de la période évolutive de la maladie pour pouvoir parler de séquelles vraies.

3° Ce que l'on rencontre plus fréquemment c'est :

a) Une évolution traînante : incertitude de la marche, diminution de la force segmentaire, quelquefois flaccidité et légère atrophie ;

- b) Un L.C.R. qui reste hyperalbumineux pendant trois, quatre mois et davantage ;
- c) Un réflexe achilléen qui tarde à réapparaître ;
- d) Des réactions électriques de l'extenseur des orteils qui restent légèrement troublées.

Telles sont les observations : II (parésie de la fermeture de l'œil droit et pieds plats valgus) ; XVIII (très légère hypoesthésie faciale droite ; XXI (aréflexie des quatre membres cinq mois après le début).

Le fait important c'est que, s'il peut exister une maladie évolutive à guérison complète retardée on ne rencontre jamais, chez ces enfants, *ni rétractions tendineuses*, ni apparition ultérieure d'un *syndrome parkinsonien*.

Et, le diagnostic une fois posé, on peut dire aux parents que les troubles pourront augmenter, qu'ils pourront prendre une allure sérieuse, mais que pratiquement, dans tous les cas, la guérison doit suivre dans un avenir pas très lointain (BARRÉ).

A ce pronostic bénin, n'y aurait-il pas *une* exception ? Il semble que si, et nous verrons l'unique observation à évolution mortelle après quelques mots sur le traitement.

TRAITEMENT

M. BARRÉ a essayé le choc au Dmelcos ; le résultat n'est pas comparable à ce qu'il avait obtenu dans d'autres polynévrites ; le sérum antidiphtérique lui semble pouvoir être de quelque utilité (étant entendu qu'on n'attribue à cette action aucun caractère de spécificité ; on l'a employé avec succès contre des troubles toxiques à expression paralytique, sans que la diphtérie soit en cause) ; le même auteur a expérimenté des mélanges connus de vaso-constricteurs...

Devant l'aspect infectieux du syndrome, il est tout indiqué de faire une médication anti-infectieuse générale : septicémie intra-veineuse, salicylate de soude.

Des troubles hépatiques coexistant fréquemment, l'hépatothérapie ne pourra que faire du bien.

L'indication thérapeutique majeure est posée par le fait que, au moins les tout premiers jours, le diagnostic différentiel d'avec la poliomyélite n'est pas aisé : aussi long-

temps qu'il y aura doute, l'enfant devra bénéficier du traitement de la maladie de Heine-Mé debate : sérum de Pettit, sérum de convalescent (chlorate de potasse ?)

Et enfin, comme devant toute polynévrite dont l'étiologie est incertaine, la vitamine B (bévitine, etc...) trouvera son indication.

A la période de récupération : strychnine et physiothérapie, si la reprise de la motilité se fait attendre.

La question des polyradiculonevrites à évolution fatale

On ne peut pas parler pour ces cas de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, puisque dans la pensée de ces auteurs ce syndrome est essentiellement curable.

Au Congrès belge de Neurologie (1938), MM. GUILLAIN et BARRÉ ont précisé leur pensée à ce sujet : sans nier certains faits, disaient-ils, nous rejetons la possibilité d'une évolution fatale des polyradiculonévrites à L.C.R. dissocié et d'autre part, nous refusons de les laisser englober dans un cadre plus vaste comprenant des formes curables et des formes mortelles. Ce qui ne doit pas dire, a ajouté l'un d'eux, que l'évolution seule puisse permettre de porter un diagnostic.

Des opinions très divergentes s'étaient, en effet, fait jour depuis une dizaine d'années.

Envisageant la question d'un point de vue différent, ALAJOUANINE admet que le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, dont l'un des éléments cliniques principaux est la curabilité, doit être englobé dans le cadre des radiculo-névrites, parmi lesquels on peut trouver des cas mortels. C'est à cette opinion que correspond la thèse de BOUDIN.

Opinion voisine que celle de MORSIER et STEINMANN (1936) qui distinguent simplement : 1° la forme curable du syndrome de GUILLAIN-BARRÉ ; 2° la forme à évolution fatale, que rien, au début, ne permet de différencier de la première.

Les conclusions de BOGAERT sont un peu différentes : « Il n'y a, dit-il, quand on assiste à la gravité de l'atteinte bulbaire dans certains cas, aucune raison pour refuser d'admettre l'éventualité, fût-elle rarement réalisée, d'une évolution mortelle. » Et il lui semble inutile de distinguer, comme le veulent MORSIER et STEINMANN, deux types, l'un curable, l'autre mortel.

Quelle attitude peut-on adopter pour rester conforme

aux faits cliniques et sans formuler des théories pathogéniques et étiologiques forcément incertaines ?

D'une part : ne faudrait-il pas connaître le virus en cause, pour affirmer que les cas mortels et les cas curables font partie de la même maladie ? Ainsi, en supposant que le bacille de Koch n'ait pas été découvert, quel argument aurions-nous pour séparer la méningite tuberculeuse des méningites lymphocytaires aiguës curables, si fréquentes en pédiatrie ?

D'autre part : dans l'immense majorité des maladies connues, l'évolution peut se faire soit vers la guérison, soit vers l'issue fatale ; une typhoïde mortelle reste une typhoïde ; au Japon, on meurt fréquemment de la spirochétose ictéro-hémorragique, alors qu'en France cette éventualité n'est signalée que dans les livres, et pourtant le spirochète d'INADA et ITO est présent dans les deux cas.

Et encore : L'atteinte bulbaire, dont la possibilité n'est niée par personne, peut logiquement aussi bien « lécher » que « mordre ». Il n'est pas question d'un syndrome de LANDRY, car il y a diffusion et non ascension du processus. Et la mort peut survenir, non par virulence accrue du supposé virus ou par gravité de la maladie elle-même augmentée, mais par un simple hasard de localisation : l'atteinte des nerfs de la respiration est pathologiquement du même ordre que celle du sciatique poplité externe, les deux sont bénignes, anatomiquement curables, mais la première peut tuer le sujet avant que la récupération ait pu se réaliser.

Pour éviter des extrapolations hasardées et des discussions plus ou moins byzantines, nous nous en tiendrons à une terminologie rigoureuse : les polyradiculonévrites *curables* constituent un syndrome, celui de GUILLAIN-BARRÉ ; aussi longtemps que son étiologie ne sera pas connue, le syndrome doit rester autonome.

Il est d'autres radiculonévrites, *mortelles* : l'issue fatale peut, en principe résulter d'une gravité spéciale de cette atteinte ou ne relever que d'une localisation spéciale restée, en quelque sorte, un épiphénomène et constituer une forme clinique de « l'éventuelle maladie générale » quand celle-ci aura fourni sa preuve,

Quels sont les faits ?

Les radiculonévrites mortelles à liquide dissocié sont rares. On en relève une dizaine dans la littérature : CODE et KUBIK — MARGULIS — PALIARD et DECHAUME — ALAJOUAINE, BOUDIN, THUREL et HORNET — Ch. PINCKNEY — MORSIER et STEINMANN — GULPIN, MOERSCH et KERNOHAN — BALDUZZI — CATHALA et BERTRAND — MARINESCO — PAVIOT — DECHAUME, LEVRAT et FARRICOT.

En dehors de l'observation de CATHALA (paralysie diffuse à type extenso-progressif, avec dissociation albumino-cytologique et xanthochromie du L.C.R. au cours d'oreillons ; mort par asphyxie), nous n'avons trouvé qu'un seul cas concernant un enfant : celui publié par MM. PEHU et DECHAUME, à Lyon, en 1927.

OBSERVATION XXIX

PEHU et DECHAUME ; 1927

B... Marie-Thérèse, âgée de 20 mois présente vers le mois de janvier 1926, une lassitude générale sans fièvre, ni diarrhée ; peu à peu l'enfant a de la peine à se tenir debout et après une aggravation progressive elle ne peut plus marcher, lorsque ses parents la font entrer, le 1^{er} mars, dans le service du professeur PEHU.

A son entrée, on constate une paraplégie flasque complète, avec abolition des réflexes rotuliens et achilléens ; il n'existe pas de Babinski. Aux membres supérieurs on note un état parétique global, plus marqué à la racine du membre, bilatéral, gênant l'enfant lorsqu'on lui demande de mettre la main sur la tête. Pas de paralysie du tronc ni de la nuque. Pas de paralysie des nerfs craniens, en particulier pas d'atteinte du facial, ni du voile du palais ; pas de troubles oculaires. L'examen viscéral est négatif.

Le lendemain 2 mars, l'état s'est aggravé : la paralysie touche les muscles du tronc et de la nuque ; les membres supérieurs sont inertes et flasques. Aucun signe méningé.

P. L. : pas de réaction cellulaire ; albumine, 1 gr. 12‰.

Examen électrique : hypoexcitabilité faradique des muscles de la cuisse et de la jambe, surtout marquée à

droite ; hypoexcitabilité galvanique avec lenteur de la secousse dans les extenseurs du pied droit.

Le 8 mars, nouvelle P.L., qui montre toujours une dissociation albumino-cytologique.

Le 13 mars, l'enfant, dont l'état était resté stationnaire, devient oppressée, angoissée, pâle, le pouls à 120, et meurt brusquement, deux mois environ après le début des accidents paralytiques.

Examen anatomique.

Nerfs périphériques : De très nombreux troncs ont été examinés, le médian des deux côtés au niveau du poignet et à sa sortie du plexus brachial, le nerf radial gauche dans la gouttière de torsion, le crural droit, le sciatique gauche, le nerf tibial postérieur droit et gauche. Tous ces nerfs présentent des lésions de même nature, variant simplement d'intensité. Les nerfs les plus atteints sont ceux des membres inférieurs, avec un maximum dans leur partie proximale.

Les colorations des coupes longitudinales et transversales montrent la présence de nodules inflammatoires périvasculaires et interfasciculaires, constitués presque uniquement par des lymphocytes ; quelques-uns siègent sous l'enveloppe conjonctive des nerfs et il existe un certain oedème qui sépare les tubes nerveux du périnèvre. Les noyaux des gâines de SCHWANN ont un nombre augmenté. La myéline est moins atteinte et les colorations myéliniques ne montrent pas d'altérations profondes : les couronnes de myéline sur les coupes transversales sont simplement de diamètre différent, parfois boursoufflées. Les cylindres ne sont détruits nulle part ; parfois irréguliers ou bosselés, ils passent ininterrompus au milieu de l'état inflammatoire. De rares cylindre-axes sont peut-être altérés, car on trouve de loin en loin, autour des vaisseaux, une ou deux cellules à granulations argentophiles, produits de désintégration.

Les racines antérieures et postérieures paraissent indemnes de dégénérescence, mais présentent une légère exsudation cellulaire.

La moëlle est normale, et, en particulier, on est de suite frappé par l'intégrité des cornes antérieures où les cellules ne sont pas diminuées de nombre et sont d'aspect normal ;

cependant de temps en temps l'une d'elles présente quelques altérations : disparition du corps de NISSL ou leur rejet à la périphérie, noyau marginé, mais pas de neuronophagie.

Le bulbe est normal.

L'encéphale est à peu près normal et ne présente qu'un léger processus exsudatif au niveau des noyaux gris de la base et du pédoncule cérébral droit.

Les méninges sont presque normales, avec, de temps en temps, quelques cellules inflammatoires (lymphocytes).

Les muscles sont très souvent sains ; certains fragments présentent cependant une légère réaction inflammatoire ; les fibres elles-mêmes semblent normales et on note seulement une légère myosite interstitielle prédominant dans les espaces conjonctivo-vasculaires du voisinage des paquets vasculo-nerveux et des troncs nerveux.

*
**

De cet examen anatomique, on peut tirer les conclusions suivantes :

1) Les lésions sont diffuses : il existe des lésions exsudatives discrètes sur toute la hauteur du névraxe, mais elles sont minimales au niveau des cornes antérieures et inexistantes au niveau du bulbe. Les altérations cellulaires constatées dans les cornes antérieures peuvent être considérées comme des lésions secondaires et rétrogrades ; elles ne rappellent en rien celles de la poliomyélite antérieure. L'intégrité de la région bulbaire doit faire admettre une origine périphérique des troubles cardio-pulmonaires et que la mort est due à l'atteinte des plexus, des ganglions et des nerfs viscéraux ;

2) Les lésions prédominent sur les nerfs périphériques ; elles dépassent même les filets mixtes pour intéresser le système sympathique (ganglions et filets nerveux) ;

3° Ces lésions ne sont pas destructives : infiltration cellulaire, altération des gaines de SCHWANN survenant en îlots ou par segments le long du tronc nerveux, s'accompagnant d'altérations de la myéline, mais n'entraînant pas de solution de continuité du cylindre-axe qui, en lui-même, n'est pas détruit. Cet aspect est celui d'une névrite intersti-

tielle, alors que la polynévrite banale est surtout dégénérative.

En synthétisant ces lésions dans leur topographie et leurs caractères, il semble que le processus pathologique a léché tout le névraxe et se soit arrêté électivement sur les éléments entourés d'une gaine de SCHWANN.

Ce protocole anatomique rejoint et confirme ce qui a été observé dans la plupart des cas mortels chez l'adulte. Ces lésions électives de la gaine de SCHWANN sont à la base de l'hypothèse plus générale d'une « septinévrite à virus neurotrope » dont le mot a été employé la première fois par NICOLAU et qui s'intègre dans la classification de LEVADITI.

Signalons qu'il existe quelques observations (non pédiatriques) où les lésions ont été trouvées quelque peu différentes :

1° GILPIN, MOERSCH et KERNOHAN ont pu observer à la clinique Mayo, en 1936, une série de 20 cas, dont deux sont morts de maladie intercurrente : ils ont constaté des altérations œdémateuses des racines et des nerfs de la périphérie, à côté de quelques signes d'infiltration des méninges et cela sans lésions nettes d'inflammation ;

2° BALDUZZI (autopsie d'un vieillard de 68 ans) : les lésions, sans caractère inflammatoire, consistaient en une congestion vasculaire intense, ayant abouti à une rupture des parois capillaires, d'où nombreuses petites extravasations sanguines. Le caractère des lésions permet d'éliminer toute possibilité de localisation directe d'un virus neurotrope sur le névraxe. L'auteur italien souligne l'analogie de ces lésions avec des manifestations de type allergique.

Ces deux ordres de faits viennent peut-être soutenir l'argumentation de M. BIÉMOND (théorie de pathologie générale comparant l'albuminose rachidienne à certaines néphroses albumineuses pures), sur laquelle nous aurons l'occasion de revenir.

POLYRADICULONÉVRITES ET POLIOMYELITE

- I. — Les éléments habituels du diagnostic différentiel :
- a) séméiologie ;
 - b) L. C. R. ;
 - c) anatomo-pathologie, à propos d'un cas.

- II. — *Cas discutables.*
-

CLINIQUE

Mode de début

Dans les radiculonévrites, nous l'avons vu, les paralysies sont souvent précédées de troubles vagues à caractère infectieux et le début se fait progressivement.

Dans la poliomyélite, après l'incubation silencieuse, existe presque toujours une période d'invasion nettement caractérisée : épisode infectieux sérieux avec fièvre, troubles digestifs, souvent angine érythémateuse.

Dans les deux cas on peut assister à une réaction méningée clinique ; cependant celle de la radiculonévrite accompagne les paralysies, tandis que dans la poliomyélite, celle-ci a le plus souvent disparu quand les paralysies sont installées.

Dans l'ensemble le tableau clinique est beaucoup plus sérieux, plus grave dans la seconde que dans la première affection.

L'épisode infectieux est constant, sauf dans les formes paralytiques d'emblée (paralysies du réveil, de WEST) et les formes frustes abortives (KENNEDY).

Les paralysies. — Sont flasques dans les deux cas. Dans la poliomyélite elles apparaissent brutalement à la fin de l'épisode infectieux, sont rapidement et progressivement ascendantes ; leur répartition est asymétrique, et marquant une préférence pour certains groupes musculaires : C5 et C6 ; C8 et D1.

Dans les polyradiculonévrites, l'installation des paralysies se fait progressivement et assez irrégulièrement : membres inférieurs, face, membres supérieurs ; l'atteinte est presque toujours symétrique. On n'assiste pas à la régression première de ces paralysies, comme dans la poliomyélite.

Troubles sensitifs. — Très importants dans la polyradiculonévrite où la pression douloureuse des muscles et des troncs nerveux, l'élongation douloureuse, le signe de LASÈQUE, les troubles objectifs de la sensibilité cutanée témoignent de l'atteinte du nerf dans sa portion tronculaire. Dans

la poliomyélite, le plus souvent rien de tel (nous reparlerons des formes douloureuses).

Troubles trophiques. — Les deux types de paralysies sont flasques et hypotoniques ; mais l'hypotonie de la poliomyélite est de beaucoup plus marquée et se continue dans une grosse atrophie musculaire, symptôme essentiel.

Troubles sphinctériens. — Pratiquement inexistants au cours de la poliomyélite. Peuvent exister dans les polyradiculonévrites, en général sous forme de troubles anesthésiques témoignant, non d'une lésion médullaire, mais d'un processus névritique périphérique.

L'atteinte faciale est rare dans la poliomyélite ; elle est tardive et le plus souvent unilatérale (bilatérale dans le GUILLAIN-BARRÉ). Dans la forme haute de la poliomyélite, la paralysie frappe surtout le spinal (paralysie du trapèze et du sterno-cleido-mastoïdien). La participation sensitive du trijumeau se voit plus rarement que dans les polynévrites craniennes.

L'atteinte bulbaire, dans la poliomyélite, est le dernier stade d'une ascension régulière et progressive (LANDRY poliomyélitique). L'« alerte bulbaire » des polyradiculonévrites se présente autrement et a peut-être une signification différente. (Voir plus haut.)

La différence essentielle réside dans l'évolution : régression première, localisation secondaire sur certains groupes musculaires, lesquels sont frappés définitivement, seront atrophiés, donneront lieu à des séquelles motrices et trophiques. Cette évolution caractérise la poliomyélite, comme son porteur, d'un sceau indélébile.

Malheureusement, la poliomyélite connaît certaines formes cliniques qui peuvent, au moins en certains de leurs symptômes, ressembler étrangement à des polyradiculonévrites.

A) *Les formes douloureuses.*

On rencontre des phénomènes douloureux (courbature, myalgie) très fréquemment au début de la maladie, mais ils disparaissent en général à l'apparition des paralysies. Ces formes douloureuses représentent des symptômes normaux mais exagérés dans leur intensité et leur durée. Les douleurs dans les nerfs et les muscles peuvent persister pendant des semaines, au point que d'anciens cliniciens (Sir

William BROADBENT) avaient envisagé une origine périphérique de la poliomyélite. Le plus souvent on a affaire à des arthralgies (forme pseudo-rhumatismale) des myalgies, surtout dorso-lombaires, avec la possibilité de douleurs « à type de brûlures, avec paroxysmes rappelant les algies sympathiques ».

Cependant, même dans ces formes algiques de la poliomyélite, les troubles de la sensibilité objective n'ont pas la netteté du déficit sensitif des radiculonévrites.

Signalons que certaines épidémies (dont celle du Queensland) ont presque dans tous les cas présenté cet aspect névritique.

B) *Les formes méningées.*

Les réactions méningées, avec Kernig, céphalée, raideur de la nuque, sont fréquentes au stade de début des poliomyélites. Nous les avons vues signalées dans nombre d'observations de polyradiculonévrites, mais le plus souvent la raideur du rachis et une hyperesthésie généralisée y prenaient le pas sur le Kernig et la raideur véritable de la nuque.

LE L. C. R.

En plus de l'évolution, et avant elle, c'est l'étude du L. C. R. qui doit confirmer le diagnostic de la poliomyélite. Cette étude doit être systématique et quotidienne pendant les premiers jours.

Il n'y a pas d'hyperalbuminose.

La cytologie est des plus intéressantes : l'hypercytose, surtout abondante les deux ou trois premiers jours, environ 300 à 400 éléments, est constituée par des polynucléaires en majorité : 60 à 80 %. Vers le troisième jour la polynucléose disparaît brusquement et la formule devient lymphocytaire. Cette lymphocytose persiste encore pendant plusieurs jours, tout en diminuant, et le liquide finit par devenir normal trois à quatre semaines après.

Phase d'invasion :

1 ^{er} jour :	de 100 à 300, et même 1.200 cellules par mm ³ ; 70 à 90 % de polynucléaires.
2 ^e jour :	50 à 60 % de polynucléaires. Ce n'est que dans 30 % des cas que cette polynucléose persiste au delà de 48 heures.

Phase critique :

en général	200 à 300 éléments ; 20 à 30 % de poly ; ce
le 3 ^e jour :	sont des cellules mononucléées qui prédominent et les lymphocytes sont en majorité. Il y a donc en quelques heures une inversion de la formule cytologique, en nombre et en qualité.

Phase de régression :

à partir du	50 à 100 cellules, exclusivement mononu-
4 ^e jour :	cléées, dont 30 % de moyens mono et 60 % de lympho. Leur nombre va toujours en diminuant, pour être subnormal dans les trois semaines. (D'après TASSOWATZ.)

Ces données de l'école strasbourgeoise ont été vérifiées par divers auteurs, dont BOGAERT, qui conclut : « Il suffit de les regarder avec attention pour se rendre compte qu'en suivant, à l'aiguille, l'évolution du L. C. R., on peut faire le diagnostic. »

Le point noir, et il devient évident quand on relit nombre d'observations c'est que, en dehors d'une épidémie avérée, la P. L. est rarement faite avant le 5^e ou 6^e jour de la maladie. Et l'on voit certaines courbes de L.C.R., tronquées à leur début, indiquant quelques 20 à 30 lymphocytes et 0,40 d'albumine : c'est là que la clinique reprend tous ses droits.

Cette albuminose rachidienne existe, en effet, au cours de la poliomyélite ; elle est modérée, rapidement régressive, atteignant son acmé dès le 9^e, au plus tard le 15^e jour, avec retour à la normale dès la fin du premier mois ; courbe nettement distincte de celle qui ressort de notre graphique des cas de GUILLAIN-BARRÉ.

Nous voyons que dans les formes typiques, à paralysie segmentaire, après invasion nettement infectieuse, à évolution cytologique du L. C. R. si caractéristique, le diagnostic de poliomyélite ne doit souffrir aucune difficulté insurmontable. La distinction doit encore être possible dans les formes douloureuses (avec sensibilité objective peu touchée), dans le LANDRY poliomyélitique (s'opposant à l'atteinte bulbaire après généralisation diffuse et erratique de certaines radiculonévrites).

Pas rares cependant sont les cas où ce diagnostic est impossible au début : la période d'invasion peut passer inaperçue chez le nourrisson (quelques convulsions, des vomissements) ; l'hyperesthésie cutanée (forme méningée) peut en imposer pour des symptômes névritiques ; la maladie peut déborder les cornes antérieures, frappant le névraxe dans toute sa hauteur, diffusant sur le plan horizontal, sur les cordons latéraux, etc.. et réaliser cet aspect de méningo-encéphalomyélite que lui a décrit, entre autres, M. LHERMITTE.

Dans toutes ces formes il faut attendre la signature paralytique et amyotrophique pour les homologuer. (L'essai thérapeutique doit précéder la certitude diagnostique.)

Ludo VAN BOGAERT, étudiant systématiquement (adultes et enfants) tout un lot de syndromes paralytiques, méningés et névritiques, pendant l'automne 1937, a dû étiqueter le quart de ses observations « poliomyélites atypiques ; diagnostic insuffisamment établi ; cas non classables ».

Ce sont des cas de cette espèce, recueillis dans la littérature, que nous allons passer en revue à présent, après avoir étudié l'anatomie pathologique de la poliomyélite à propos d'un cas mortel.

OBSERVATION XXX

M. CALLEWAERT ; 1936

Il s'agit d'une jeune fille de 15 ans, entrée à l'hôpital le mercredi 3/1 pour paralysie flasque progressive, dont le début remonte à deux jours.

C'est une enfant unique, née avant terme de parents bien portants. Elle n'a pas d'antécédents particuliers et n'est pas encore réglée.

Le lundi 1/1 elle avait passé normalement la journée et la soirée jusqu'à minuit, puis s'est couchée accusant de la faiblesse des jambes et des picotements aux mollets.

Le mardi 2/1, à 7 heures du matin, elle demande de l'aide pour se lever et aussitôt debout, s'effondre. Le médecin la voit un peu plus tard et trouve l'enfant pâle, les membres inférieurs inertes ; seuls persistent quelques petits mouvements des pieds et des orteils. L'hypotonie est marquée, les réflexes sont conservés et la pression des troncs nerveux n'est pas douloureuse.

L'après-midi la situation semble s'aggraver, la paralysie entreprend rapidement le bras droit. La température est de 36°2, le pouls à 72. Le mercredi matin, la paralysie est presque complète aux membres inférieurs, avec hypotonie et abolition des réflexes ; les muscles de l'épaule sont paralysés ; aucun trouble de la sensibilité ni des sphincters.

Devant cette allure rapide de la maladie, le médecin pose le diagnostic de paralysie ascendante et envoie la malade à l'hôpital.

Elle accuse une profonde lassitude et se trouve dans un état de prostration très marqué ; il y a de l'hypotonie

des quatre membres, plus intense aux membres inférieurs, et une légère raideur de la nuque ; la motilité est complètement abolie au niveau de la racine des membres, quelques mouvements persistant aux extrémités. Tous les réflexes tendineux et cutanés sont abolis et les sensibilités sont normales.

Une P. L. est pratiquée en même temps que l'injection intrarachidienne de sérum antipoliomyélitique de singe : elle ramène un L. C. R. sous tension normale, contenant 8 éléments par mm³, dont 4 polynucléaires et 0 gr. 25 d'albumine.

Le jeudi matin 4/1, la malade accuse de la céphalée, les muscles du cou sont paralysés, la bouche reste ouverte par atteinte des masticateurs et les mouvements respiratoires sont fortement gênés au rythme de 44 à la minute. Le pouls est à 160 et la température de 37,6. Pas de paralysies oculaires. La langue se meut normalement, mais les mouvements de la déglutition sont difficiles au point qu'à midi la malade doit être alimentée à la sonde.

A 6 heures du soir, à peine avait-on introduit 50 cc. de liquide que la patiente présente des symptômes d'asphyxie avec cyanose intense ; après qu'on eût retiré la sonde l'amélioration n'est que passagère, l'asphyxie devient de plus en plus intense et la mort survient vers 8 heures.

L'autopsie montre une *dure-mère* apparemment normale ; à l'intérieur de celle-ci s'écoule un liquide à peine opalescent. La convexité du *cerveau* paraît turgescente, les sillons profonds et les circonvolutions saillantes. Le réseau vasculaire périphérique est dilaté. La *dure-mère* du *canal vertébral* apparaît rouge et congestionnée, les vaisseaux sont dilatés ; la *moelle* elle-même présente une congestion très intense.

L'examen histologique de la moelle traitée à l'hématoxyline-éosine montre dans la *moelle cervicale* : de la congestion et de la réaction inflammatoire de la *pie-mère*, de l'œdème périvasculaire avec suffusions hémorragiques surtout marquées dans la substance grise. La réaction inflammatoire de la moelle paraît peu intense, étant donné la gravité des symptômes ; par contre, les *racines* montrent à tous les niveaux dans leurs trajets rachidiens, une congestion excessivement importante avec réactions varia-

bles de diapédèse. Les lésions inflammatoires paraissent prédominer à la pie-mère et aux racines.

Aux autres niveaux, la moelle présente des lésions analogues.

Dans la circonvolution *frontale ascendante*, on note une infiltration leucocytaire très nette de la pie-mère, de la congestion généralisée des substances blanche et grise, avec infiltration modérée, de l'œdème périvasculaire.

Dans la région *frontale antérieure*, l'infiltration et la congestion sont nettes, tant dans la substance blanche que grise. Dans la substance blanche les vaisseaux sont très dilatés par place et on voit autour d'eux une réaction glio-leucocytaire.

Les régions *pariétale* et *occipitale* présentent également de la congestion pie-mérienne, de l'œdème périvasculaire, mais peu ou pas d'infiltration leucocytaire.

Dans le *bulbe* et la *protubérance*, la congestion est très nette, avec une infiltration modérée.

A la *méthode de Nissl*, la moelle montre de la chromolyse intense des cellules des cornes antérieures ; une infiltration modérée leucocytaire existe sur toute la hauteur de la moelle, tant dans la substance blanche que dans la grise. Au cerveau, la méthode de Nissl montre dans la couche optique quelques cellules en voie de chromolyse et une satellitose assez marquée. Dans les zones pariétale et occipitale il y a de la chromolyse cellulaire avec peu de satellitose et quelques images de vacuolisation. Dans le bulbe la chromolyse est modérée.

Dans ce cas la poliomyélite est signée cliniquement par l'apparition brutale des paralysies aux membres inférieurs, leur ascension progressive (membres supérieurs, bulbe), absence de troubles sensitifs. La P. L., faite le quatrième jour, donne un L. C. R. atypique.

A voir les paralysies des muscles du cou, de la mastication et de la déglutition coïncider chronologiquement avec la tachycardie et l'asphyxie, on est convaincu que l'atteinte faciale n'a « pas eu le temps » de se produire.

Combien plus parcellaire, plus diffuse, moins profonde est l'atteinte bulbo-mésocéphalique dans le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ,

L'examen anatomique met bien en évidence l'action du médullo-virus de LANDSTEINER et POPPER sur les cellules grises de la corne antérieure (neurolyse et neuronophagie), mais en outre la diffusion des lésions sur la pie-mère, les racines, même la substance blanche de la moelle, l'écorce cérébrale au niveau des régions frontale, occipitale et pariétale, la couche optique, les régions bulbo-prothulériennes, illustre la conception actuelle selon laquelle cette « poliomyélite » serait bien une maladie générale, véritable encéphalo-myélite aiguë.

En tout cas les lésions anatomiques sont d'un tout autre ordre que celles du cas mortel de polyradiculonévrite cité plus haut.

N'oublions pas, à ce sujet, qu'on a décrit une « *poliomyélite antérieure subaiguë progressive* », dont ALAJOUANINE a fait une mise au point en 1932 à propos de deux observations. Cette affection est caractérisée cliniquement par une atrophie du type myélopathique envahissant assez rapidement les membres supérieurs, puis s'étendant aux membres inférieurs et aux autres muscles ; il n'existe aucun signe pyramidal, aucun trouble sensitif ou sphinctérien. La mort survient au bout de 9 ou 12 mois d'évolution, par un syndrome bulbaire aigu, qui emporte le malade en quelques jours. L'anatomie est celle d'une poliomyélite antérieure pure, avec « lésions cellulaires à la fois diffuses et parcellaires, ne s'accompagnant d'aucune altération myélinique de la substance blanche et coïncidant avec une légère réaction de périvascularite. » (BOUDIN.)

Cette affection semble bien être une maladie auto-nome, puisqu'ALAJOUANINE a pu la reproduire expérimentalement en injectant au singe, par voie intra-cérébrale, de la moelle cervicale et bulbaire d'un de ses malades.

Le médullo-virus de LANDSTEINER a déjà des sous-variétés...

Voici probablement un autre virus neurotrope apparenté à la même famille, mais dont l'action pathologique est encore plus distante des polyradiculonévrites.

POLIOMYELITE AVEC DISSOCIATION ALBUMINO-CYTOLOGIQUE

Voici en premier lieu trois observations, présentées en 1935 à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, par CHEVREL, CHEVREL-BODIN et BARRÉ (de Rennes), se rapportant à une petite épidémie de poliomyélite d'une cinquantaine de cas :

OBSERVATION XXXI

Enfant de 14 mois, pris subitement de vomissements et de somnolence, le 25/1/35. Dans la fin de la journée, apparition d'une certaine parésie au niveau du membre supérieur gauche. Température, 37°.

Le 26/1 : Enfant somnolent. Paralyse flasque du membre supérieur gauche. Réflexes tendineux abolis. Troubles vaso-moteurs, refroidissement. Constipation ; pas de raideur de la nuque, pas de Kernig. Température : 38°8.

P. L. : liquide clair, non hypertendu. Lymphocytes, 0,8 ; albumine, 2 gr. 10 ; globulines, 0,45 ; Pandy, + ; Weischbrodt, + ; sucre, 0,60 ; chlorures, 6,63 ; Wassermann, nég. ; Benjoin, 1.12, 2.2222, 2.0000 ; examen bactériologique, négatif.

27/1 : diminution de la somnolence, température 38° ; 20 cc. de sérum de Pettit.

29/1 : la somnolence a disparu ; température, 37° ; 20 cc. de sérum de Pettit.

30/1 : la paralysie est en régression ; quelques mouvements deviennent possibles ; les réflexes tendineux réapparaissent, tout en restant diminués

On continue le sérum de Pettit jusqu'à 5x20 cc. en tout.

En quelques jours la paralysie disparaît complètement et, début janvier, l'enfant est complètement rétabli.

En résumé : monoplégie avec aréflexie, guérissant rapidement et sans séquelles ; liquide fortement dissocié,

benjoin type réaction de Traband, au cours d'une épidémie de poliomyélite Symptôme particulier : somnolence.

OBSERVATION XXXII

Petite fille de 6 ans ; a présenté dix jours avant son admission une angine rouge avec *M. catarrhalis* nombreux et température élevée, des douleurs violentes localisées dans la région lombaire et accompagnées de contracture. Cet état s'accroît ; l'enfant présente des paroxysmes douloureux.

A son arrivée à l'Hôtel-Dieu de Rennes, l'état général est bon, la température est de 37° ; pouls et respiration normaux. Pas de céphalée, mais constipation et vomissements. Elle présente surtout une contracture accentuée des muscles dorsaux avec ensellure lombaire et raideur de la nuque. L'examen met en évidence une parésie du membre inférieur gauche avec hypotonie du quadriceps. Réflexe rotulien aboli à gauche, légèrement exagéré à droite. Douleurs dans les deux membres inférieurs avec recrudescence nocturne.

P. L. : liquide clair, hypertendu ; lymphocytes, 6 ; albumine, 0,85 ; Pandy, + ; Weischbrodt, + ; sucre, 0,89 ; chlorures, 6,20 ; benjoin, 00122, 22222.00000 ; ex. bactér. négatif.

Injection de sérum de Pettit le lendemain et les jours suivants.

Progressivement les douleurs disparaissent, la contracture diminue lentement ; ébauche de réflexe rotulien à gauche.

Deuxième P. L. : Sept jours après la première : lymphocytes, 7,4 ; albumine, 0,75.

La contracture dorsale a disparu ; le réflexe rotulien est toujours diminué ; le quadriceps est nettement atrophié.

L'état général étant bon, l'enfant est emmenée par ses parents.

EN RÉSUMÉ

Dissociation liquidienne légère ; réaction colloïdale de Traband ; importance des signes méningés et des douleurs ; amyotrophie après monoparésie.

OBSERVATION XXXIII

Garçon de 14 ans qui, le 4/1/35, est pris brusquement, en pleine santé, de troubles digestifs avec diarrhée accompagnée de douleurs abdominales. Douleurs violentes dans les deux membres inférieurs et la région lombaire. Température : 40°. Pouls à 110. Pas d'autres symptômes.

Les troubles intestinaux et les douleurs des membres inférieurs persistent durant quatre jours, puis progressivement en une dizaine de jours, s'atténuent. La température tombe à 38° et le 18/1 apparaît une paralysie du membre inférieur droit.

Examen : Les douleurs ont totalement disparu dans les membres inférieurs. Elles persistent au niveau de la région lombaire. *Paralysie flasque du membre inférieur droit* frappant racine et périphérie : impossibilité de soulever le membre au-dessus du plan du lit. Perte du tonus musculaire. Réflexes rotuliens et achilléens abolis. Réflexes cutanés crémastériens et abdominaux normaux. Troubles vaso-moteurs : refroidissement.

Troubles sensitifs : nuls. *Membre inférieur gauche* : parésie ; le malade peut le soulever mais difficilement ; réflexes tendineux diminués.

Pas de troubles sphinctériens. Le transit intestinal est redevenu normal. Température : 38° ; pouls : 110. Examen viscéral : négatif.

Le 23/1 : P. L. : liquide clair, hypertendu. 13 lymphocytes ; 1 gr. 15 d'albumine ; Pandy et Weischbrodt négatifs ; sucre, 0,60 ; chlorures, 6,50 ; B. W. négatif ; benjoin 000 12.22222.22000.

A partir du 15 février, régression nette de la paralysie du membre inférieur droit.

Deuxième P. L. : 2,4 lymphocytes ; 0,78 d'albumine ; sucre, 0,78.

Le 5 mars : force normale au membre inférieur gauche ; ses réflexes sont présents ; par contre, ils sont toujours abolis au membre inférieur droit (quelques mouvements sont redevenus possibles).

PARTICULARITÉS

Les troubles moteurs ne sont apparus qu'une dizaine de jours après un épisode infectieux. Pas de troubles sensi-

ents à la phase paralytique ; paraplégie avec prédominance unilatérale. Pas de séquelles. Légère lymphocytose à la première P. L.

*
**

Pour ces trois cas, c'est surtout la notion d'une épidémie concomitante qui fait porter le diagnostic de poliomyélite. La dissociation du L. C. R. a été signalée par différents auteurs, tout en restant assez rare. La somnolence du premier cas ne suffit pas pour parler d'encéphalite.

Voici trois autres observations de poliomyélites plus ou moins atypiques et qui à un moment de leur évolution ont présenté un certain degré de dissociation albumino-cytologique.

OBSERVATION XXXIV

DEREUX (Lille) ; 1938

Le 28/11, chez une petite fille de 10 ans, la fièvre apparaît à 38°-39° avec lassitude et courbature. Il n'y a aucun phénomène digestif, ni vomissements ni diarrhée. Il est impossible de savoir s'il a existé ou non des signes méningés, en tout cas l'entourage ne les a pas remarqués. La fièvre se maintient pendant quatre jours.

Le 2/12, la petite malade se lève, mais elle éprouve des douleurs dans les membres inférieurs. Ces douleurs augmentent rapidement et forcent l'enfant à s'aliter. Puis les mouvements de la jambe gauche deviennent plus difficiles ; ensuite ce sont ceux de la jambe droite.

A l'examen, treize jours après le début, ce qui domine ce sont, avant tout, les douleurs. Elles arrachent des cris à la malade, nuit et jour ; elles siègent dans les masses musculaires des jambes et des cuisses. Elles sont spontanées et provoquées (par le moindre mouvement, par la pression des muscles à la face postérieure de la cuisse et surtout à la face antérieure). L'enfant a les cuisses fléchies sur le bassin, les jambes fléchies sur les cuisses, absolument immobile. On dirait un type de douleurs comme on en rencontre dans le rhumatisme articulaire aigu ; pourtant il n'y a aucune fluxion articulaire.

De plus : parésie flasque, surtout à l'extrémité des membres inférieurs. A gauche, les mouvements de la

racine du membre sont encore possibles, mais très limités. A droite, seul le segment distal est paralysé. Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont abolis, les cutanés conservés.

La sensibilité superficielle et profonde est respectée, en dehors d'une hyperesthésie plantaire et des douleurs musculaires. Les membres supérieurs sont tout à fait indemnes. Pas de troubles des nerfs crâniens. Aucun trouble sphinctérien, ni psychique.

P. L. : 13 jours après le début : 4 lymphos, 1 gr. 65 d'albumine ; Pandey, + ; Weischbrodt, +.

Au moment de la publication du cas :

Il n'y a plus de fièvre ; l'état général est excellent.

En attendant que le résultat des examens électriques et l'évolution permettent de porter un diagnostic, on a institué une thérapeutique antipoliomyélitique.

OBSERVATION XXXV

M. DAGNÉLIE ; 1936

Petite fille de 2 ans et demi.

Début de l'affection 10 jours avant l'admission par fièvre élevée, douleurs dans les membres inférieurs et marche difficile. Pas de vomissements. Depuis 8 jours ne peut se tenir debout ; des douleurs réveilleraient parfois l'enfant la nuit ; n'a plus de fièvre depuis 5 à 6 jours.

Examen : apyrétique ; pas de troubles psychiques ; signes méningés positifs (nuque raide et douloureuse à la flexion ; Lasègue et Kernig très nets). Aux membres supérieurs la seule anomalie est la faiblesse des réflexes tendineux. Les réflexes abdominaux sont tous présents. Parésie ou paralysie de tous les muscles des membres inférieurs, sauf les muscles proximaux (psoas, adducteurs) ; abolition de tous les réflexes des membres inférieurs ; pas de troubles objectivables de la sensibilité cutanée.

Evolution. — Les jours suivants : douleurs fulgurantes quand on mobilise les jambes ou la colonne vertébrale.

Un mois après le début : s'assied et commence à mobiliser les membres inférieurs.

Six semaines après le début : paralysie des quadriceps et des deux jambes ; aréflexie totale des membres inférieurs ; atrophie plus marquée à la jambe gauche ; muscles douloureux à la pression.

L. C. R. :

Date : 10^e jour, aspect : lég. xanthochromique ; albumine, 1,10 ; cellules, 1,2 ; sucre, 0,55 ; Ravaut, pos. ; Pandey, pos. ; Weischbrodt, nég. ; B. W., nég.

Date : 35^e jour, aspect : clair ; albumine, 0,40 ; cellules, 1,8 ; sucre, 0,45 ; Ravaut, nég. ; Pandey, pos. ; Weischbrodt, lég. pos. ; B. W., nég.

Date : 2 mois, aspect : clair ; albumine, 0,22 ; cellules, 0,9 ; sucre, 0,45 ; Ravaut, nég. ; Pandey, nég. ; Weischbrodt, nég. ; B. W., nég.

Deux mois après le début : réflexes rotuliens présents des deux côtés ; achilléens douteux ; la marche est aisée quoique un peu hésitante.

L'enfant a été réexaminée 19 mois après le début de l'affection ; tous les réflexes sont présents ; guérison complète ; aucune séquelle.

Remarques. — Le début par fièvre élevée, l'absence de signes névritiques cutanés pouvaient faire penser à la poliomyélite. D'autre part, à posteriori, l'évolution du L. C. R. n'est pas absolument celle des GUILLAIN-BARRÉ typiques. Finalement le diagnostic peut rester hésitant entre G. B. et Polio.

OBSERVATION XXXVI

Petite fille de 5 ans.

Début 15 jours avant l'admission, par des vomissements ; fièvre à 38°. En 48 heures : paralysie de la jambe et de la cuisse *droites* (le médecin traitant signale qu'il y a eu trois cas semblables dans son village en quelques jours ; l'un de ces trois, hospitalisé à Louvain, a été considéré comme poliomyélite). Deux jours plus tard la jambe *gauche* ne pouvait plus soutenir l'enfant. Elle aurait eu à cette époque un écoulement d'oreilles.

A l'admission : impotence totale de la jambe droite partielle de la jambe gauche ; pas de réflexes au membre inférieur droit ; réflexes faibles au gauche ; attitude en

chien de fusil avec douleur si on essaye d'étendre l'enfant; raideur de la nuque ; Lasègue bilatéral ; points de Valleix sciatiques douloureux des deux côtés ; hyperesthésie généralisée ; réflexes abdominaux présents.

Le lendemain : rotulien aboli des deux côtés ; achilléens : absent à droite, présent à gauche. Il ne semble pas que l'otite soit en cause (aucun signe cérébral, température 37°2, pas d'hyperleucocytose, mastoïde indolore), cependant le chef de service O. R. L. intervient : on ne trouve qu'une congestion simple de la mastoïde.

P. L. au 15^e jour : 0,80 d'albumine ; 3,6 éléments ; Ravaut, pos. ; Pandey, pos. ; Weischbrodt, pos.

Une semaine après l'admission, hypotonie musculaire avec diminution des réflexes tendineux au membre supérieur droit. Au membre inférieur droit : paralysie des adducteurs de la cuisse, de tous les muscles de la jambe et du pied ; abolition du rotulien et de l'achilléen ; cutané plantaire positif ; douleur à l'extension du membre. Au membre inférieur gauche : douleur à l'extension, rotulien douteux. La nuque n'est pas tout à fait souple. Pas de troubles des nerfs crâniens, ni des sphincters, ni de la série pyramidale ou cérébelleuse.

Un mois et demi après l'admission : les signes cliniques ont disparu au membre supérieur ; persistance d'une douleur à l'extension extrême du membre inférieur droit ; amélioration de la motricité des adducteurs de la cuisse, des fléchisseurs et des extenseurs de la jambe ; les muscles du cou de pied et du pied restent paralysés ; le rotulien et l'achilléen droits sont toujours absents. (Le L. C. R. de la 2^e P. L. fut troublé par du sang).

Deux mois après l'admission : la marche est toujours impossible, mais la motricité au lit est améliorée. Quinze jours plus tard l'enfant commence à marcher.

Réexaminée à la consultation de *Neurologie*, trois ans après : depuis sa maladie l'enfant a toujours traîné la jambe ; elle est très inattentive et a un aspect franchement hébété (son psychisme n'avait pas été noté comme anormal précédemment). Rien d'anormal aux membres supérieurs ni à l'inférieur gauche. Mais grosse atrophie de tout le membre inférieur droit avec raccourcissement de 3 cm.; peau froide et bleutée ; hyperlaxité ligamentaire et abolition de tous les réflexes tendineux de ce membre.

Un dernier examen de contrôle a été pratiqué 18 mois après celui-ci : le membre inférieur droit n'a pas récupéré; les troubles trophiques restent importants et remontent jusqu'à mi-cuisse.

CONCLUSION

Ces séquelles confirment le diagnostic de poliomyélite dont la grande particularité aura été une certaine dissociation albumino-cytologique au 15^e jour de l'évolution.

*
**

Nous terminerons en citant encore quatre observations pour lesquelles, même s'il y a pas de dissociation liquidienne bien établie, certains symptômes font hésiter entre le diagnostic de poliomyélite et celui de polyradiculonévrite.

La difficulté du diagnostic est reconnue par tous au début de la maladie : « Chacun des signes différentiels peut être en défaut, que ce soit l'atteinte des extrémités des membres, l'envahissement progressif, l'existence de troubles sensitifs subjectifs et objectifs, des particularités du L. C. R., chacun de ces éléments peut se rencontrer aussi bien dans la poliomyélite antérieure aiguë, que dans le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, chez l'enfant. » (DEREUX).

Nous verrons que cette incertitude peut subsister à la période d'état et que l'évolution elle-même ne la lève pas toujours :

— *La première observation* (COHEN) comporte, après un début avec pustules d'ectyma, une évolution entrecoupée ; la parésie des membres inférieurs s'accompagne de signes névritiques ; L. C. R. à peine dissocié ; réaction méningée.

— *La seconde et la troisième* (du même auteur) ont, elles aussi, une allure plus polynévritique que poliomyélique ; prédominance du syndrome douloureux ; pas de réaction liquidienne.

— *La dernière* (GIRAUD) semble bien être un cas de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ ; cependant le début très brusque, la généralisation rapide des paralysies, l'absence de troubles sensitifs et l'hypercytose (quoique discrète et passagère) du L. C. R. lui donnent une note bien particulière.

OBSERVATION XXXVII

M. COHEN ; 1937

Un enfant de 14 ans, L... Maurice, étant en pension en province, présente au front, vers le 10/10/37, quelques pustules qui prennent, après peu de jours, un caractère echtymateux, nécrotique. Quelques jours plus tard l'enfant présente de la fièvre, de la rachialgie, du Kernig et de la raideur de la nuque. On le ramène à son domicile, à Bruxelles. Bon état général ; l'enfant n'accuse aucune douleur lorsqu'il repose immobile dans son lit.

Les signes méningés sont intenses. La musculature des membres est normale ; les réflexes tendineux sont vifs, la sensibilité parfaite. Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux. Aucun délire ; fièvre vespérale (39°) avec rémission matinale. L'examen des autres organes ne révèle rien d'anormal.

La P. L. faite le lendemain, 24/10, donne un liquide eau de roche, s'écoulant goutte à goutte, qui renferme :

0,40, albumine ; 0,47, glucose ; 0,56, urée ; 0,8, cellules ; cult., nég.

L'examen du sang donne : 4.800.000 globules rouges ; 11.200 leucocytes ; neutrophiles, 82 % ; lymphos, 6 % ; monos, 11 % ; grands monos, 1 %.

L'hémoculture donne du staphylocoque doré.

Le 26/10 : les pustules d'échtyma qui, à l'examen bactériologique ont aussi donné du staphylocoque doré, ont pris un caractère nettement nécrotique. Le pouls est bien frappé et bat à 92 à la minute. Toutefois le faciès est cyanosé. Réaction méningée toujours très intense ; lèvres fuligineuses ; langue saburrale. Nuit très agitée mais pas de délire.

Les jours suivants, l'état s'améliore ; la raideur de la nuque et le Kernig diminuent d'intensité. Ensuite on note une rétrocession progressive des symptômes : la fièvre tombe graduellement, la cyanose a disparu, les nuits sont plus calmes.

Le 3/11 : l'enfant peut faire quelques pas, malgré la persistance d'un léger Kernig.

Le 5/11 : il se lève un quart d'heure ; le 15/11, il sort un peu ; mais le lendemain il se plaint de fatigue. La température remonte le soir à 39°5.

Le 20/11 : on note encore un très léger Kernig et une douleur assez vive à l'émergence du nerf sciatique. Le signe de Lasègue est positif ; les réflexes tendineux et cutanés restent parfaitement normaux. Après une semaine d'immobilité tout rentre dans l'ordre, et l'enfant est autorisé à sortir vers le 27/11.

Mais deux jours après l'enfant se plaint à nouveau de douleurs dans la cuisse droite ; il traîne la jambe ; les réflexes tendineux sont exagérés. Le Lasègue a disparu à droite, par contre il y a une sensibilité très vive dans la partie supérieure et médiane de la cuisse ; absence du réflexe crémastérien droit. Difficulté à lever la jambe droite. Quelques jours d'immobilité complète font disparaître toutes ces douleurs névritiques. La température revient à la normale. Le réflexe crémastérien réapparaît.

OBSERVATION XXXVIII

COHEN ; 1937

Petit garçon de 2 ans et demi.

Début par fièvre, diarrhée et vomissements le 17/7 ; cinq jours après, paralysie des membres inférieurs et troubles de la miction. La mère amène l'enfant à l'hôpital huit jours après.

A son entrée, le 24, on note une raideur de la nuque et une parésie des membres inférieurs avec abolition des réflexes patellaires et achilléens.

Le 26/7 persistance de cette parésie mais réapparition du réflexe rotulien à droite. La paralysie vésicale a disparu ; la P. L. donne 0,70 d'albumine et 32 éléments.

Après quelques jours de parésie flasque, on note une contracture spastique des fléchisseurs des cuisses allant rapidement en augmentant au point que l'enfant se trouve continuellement en position gynécologique. L'extension passive des membres inférieurs arrache des cris à l'enfant. Aussitôt que cesse l'extension, l'enfant fléchit les cuisses. Conservation d'un bon tonus musculaire aux quadriceps.

Examen électrique : Inexcitabilité galvanique et faradique des muscles quadriceps, jambier antérieur et du nerf

sciatique poplité externe. Persistance de l'excitabilité galvanique et faradique du nerf crural et du tibial antérieur.

En présence de l'état de contracture permanent des quadriceps, nous mettons les jambes en extension continue sur le plan du lit avec un poids de 5 kilos. Après une quinzaine de jours l'enfant commence à mobiliser ses jambes dans le bain ; il se tient debout et commence à faire quelques pas.

L. C. R. : 3 P. L. ont été pratiquées qui ont montré respectivement : albumine, 0,70 — 0,25 — 0,35 ; cellules, 39 — 19 — 4 par mm³.

OBSERVATION XXXIX

COHEN ; 1937

K.. Harry. 7 ans, fait la rougeole au mois d'août 1937.

Brusquement, le 1^{er} octobre, cet enfant est pris de douleurs abdominales avec diarrhée, fièvre, délire, anorexie. Il se plaint vivement de la hanche droite.

A l'admission, le 7/10 : Immobilité absolue en demi-flexion du membre inférieur droit ; douleurs spontanées très vives ; le moindre mouvement passif arrache des cris perçants au petit malade. Simple parésie au membre inférieur gauche ; impotence complète du membre inférieur droit. La manœuvre de Lasègue est très douloureuse à droite, de même que la palpation du triangle de Scarpa. Le trochanter et les crêtes iliaques sont indolores, mais la mobilisation de l'articulation coxo-fémorale droite provoque une violente douleur. Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux ainsi que les crémasteriens. Au niveau de l'émergence des racines sacrées on provoque par la pression une douleur très nette, s'irradiant dans la partie postérieure de la cuisse. Pas de signe méningé (ni Kernig, ni raideur de la nuque).

L. C. R. : Albumine, 0,15 ; sucre, 0,88 ; leucocytes, 0,4 ; Ravaut, nég. ; Pandy, nég. ; Weischbrodt, nég.

A première vue, nous hésitons entre le diagnostic d'ostéomyélite de l'os iliaque et celui de la polyradiculonévrite. L'analyse du sang ne montre que 6.400 leucocytes ; l'hémoculture est stérile. La température oscille encore

entre 39° et 40° pendant quatre jours. Aucun trouble psychique. Nous faisons faire un plâtre léger en faible adduction pour immobiliser la cuisse.

Dès le troisième jour, la situation s'améliore ; la fièvre tombe progressivement, l'enfant souffre moins.

Après ablation du plâtre les mouvements actifs et passifs du membre inférieur droit sont trouvés possibles, peu douloureux, mais limités. Lasèque positif et rappelant, à gauche, la douleur dans le sciatique droit. Nouvelle P.L.: albumine, 0,20 ; sucre, 0,62.

Il persiste de la parésie des membres inférieurs, notamment à droite. On note une hypotonie ainsi qu'une atrophie musculaire marquée. Examen électrique : Hypo-excitabilité faradique et galvanique au sciatique primitif droit ainsi qu'une tendance à la R. D. au sciatique poplité externe.

Un mois après le début de l'affection : disparition complète de la douleur, réflexes des membres inférieurs très vifs, clonus du pied à droite, pas de Babinski. La démarche est incertaine ; l'enfant ne peut encore se reposer sur le pied droit qui est tourné en dehors.

OBSERVATION XL

MM. GIRAUD et BAUDOURESQUES ; 1937

Gag... Joseph, âgé de 3 ans, sans antécédents pathologiques nets, si ce n'est un père éthylique, entre à l'hôpital le 16/9/37. Il y a 5 jours l'enfant est tombé, n'a pu se relever et depuis ne peut plus marcher. A la paralysie des membres inférieurs s'associe rapidement une paralysie des membres supérieurs et du tronc (impossibilité de s'asseoir seul dans le lit). Le jour de son entrée à l'hôpital, il fait un accès thermique à 40° (jusque là il était resté apyrétique).

Examen. — Membres inférieurs : à gauche, l'enfant peut remuer les orteils, légèrement la jambe, mais ne peut soulever le membre. A droite : il peut à peine remuer les orteils. Les réflexes tendineux sont abolis ; la sensibilité est conservée.

— Membres supérieurs : diminution nette de la force musculaire des fléchisseurs ; l'enfant ne peut saisir le marteau à réflexes.

— Tronc : les réflexes abdominaux sont abolis ; l'enfant ne peut s'asseoir ; la nuque est libre.

— L. C. R. : eau de roche ; 44 éléments ; 1 gr. 10 d'albumine ; chlorures, 7 gr. 0/00 ; culture sur Löwenstein, négative.

— Examen électrique : aux membres inférieurs très forte hypoexcitabilité faradique (moins marquée au galvanique) pour le N. sciat. popl. ext. et les muscles antéro-externes de la jambe, le N. sciat. popl. int. et les muscles postérieurs de la jambe. Inexcitabilité au courant faradique et très forte hypoexcitabilité galvanique pour les nerfs sciatiques et crural et les muscles de la cuisse. Aux membres supérieurs, il n'y a aucun trouble de l'excitabilité.

Traitement : sérum de Pettit, sérum de convalescent, uroformine, abcès de fixation.

Le 17/9 : température à 39° ; accentuation de la paralysée des fléchisseurs aux membres supérieurs. Les réflexes tendineux sont abolis, la nuque est raide.

Dans la nuit du 17 au 18/9, P. L. décompressive ; le L. C. R. renferme 16 éléments, dont 10 % de polynucléaires et 8 % de lymphocytes ; 0,60 0/00 d'albumine.

Le lendemain, la paralysie s'accroît encore aux membres supérieurs.

Le 21/9, la température est à 38° ; la paralysie diminue aussi bien aux membres inférieurs qu'aux supérieurs. Le malade a reçu, à ce moment, 270 cc. de sérum de Pettit ou de sérum de convalescent, la plus grande partie par voie intramusculaire. On arrête la sérothérapie et on institue un traitement par la septicémie et la strychnine.

Le 22/9, l'enfant remue un peu ses membres inférieurs ; aux supérieurs les mains prennent l'aspect de mains de singe, la paralysie des fléchisseurs est toujours importante. A la face on note une parésie faciale droite.

Le 8/10, l'état général est bon. La flexion de la jambe est possible des deux côtés, quoique très limitée (10° à droite, 30° à gauche). La flexion des avant-bras se fait normalement, celle des mains est encore faible.

Le lendemain, l'enfant peut soulever la jambe gauche à 15 cm au-dessus du plan du lit et la jambe droite à 5 cm. La pression des masses musculaires arrache des cris au malade (fait qui avait été difficile à interpréter jusqu'alors). Mesuration des membres inférieurs : tour des mollets, 17 cm des deux côtés ; tour des cuisses, à 8 cm au-dessus de la rotule, 23 cm des deux côtés.

Le 14/10, P. L. : 1,2 éléments ; 1,20 0/00 d'albumine ; 6,80 de chlorures.

Le 3/11, l'enfant peut soulever séparément les deux pieds jusqu'à 60 cm ; il peut s'asseoir. Le lendemain, nouvel *examen électrique* : pas de modifications pour les membres supérieurs aux membres inférieurs : hypoexcitabilité à peu près complète du quadriceps aux deux courants, avec R. D. ; forte hypoexcitabilité du sciat. popl. ext. et du sciat. popl. int. des deux côtés ; très forte hypoexcitabilité du grand sciatique, du crural et des muscles de la cuisse.

Sorti de l'hôpital le 21/9 nous revoyons le petit malade le 2/12 : il commence à marcher.

*
**

Dans la thèse de MAS (1936) sont réunies une douzaine d'observations pédiatriques posant le même problème et présentant, la plupart, un L. C. R. plus ou moins dissocié, accompagné cependant d'un certain degré d'hypercytose initiale. L'auteur les classe sous la dénomination de « Névraxites » ; à leur lecture on n'entrevoit pas la possibilité de serrer la discussion ; c'est pour cette raison que nous ne les reproduirons pas ici.

Pour clore ce chapitre de diagnostic différentiel, nous citerons une dernière observation illustrant la complexité possible de certains faits cliniques.

OBSERVATION XLI

DAGNÉLIE ; 1934

Petite fille de 10 ans.

Début 15 jours avant l'admission à l'hôpital, par accès de température, mal de tête, raideur de la nuque, vomissements ; puis sont apparues des douleurs dans le dos et la jambe gauche ; l'enfant a pu continuer à marcher, mais traînait la jambe gauche.

A l'admission, outre les troubles fonctionnels de la jambe gauche : légère raideur de la nuque, Kernig positif, Lasègue positif, bicipital douteux à gauche, stylo-radial absent à gauche, diminution de la force de la main gauche. Pas de troubles des nerfs crâniens. Pas d'aréflexie des membres inférieurs. Cutanés présents. Pas de troubles objectivables de la sensibilité cutanée. Musculature des deux membres inférieurs douloureuse à la pression.

Un mois après le début : pas d'aréflexie ; Lasègue positif des deux côtés mais plus à gauche, petite gêne à la marche.

Six mois après le début : Lasègue positif des deux côtés (plus à gauche qu'à droite) ; points de Valleix sciatiques positifs ; mollet gauche légèrement atrophié ; achilléen et médio-plantaire très faibles ou abolis à droite ; abdominaux positifs.

Dix mois, trente mois et trois ans après le début : psychisme normal ; Lasègue moyennement positif à gauche ; parésie des muscles antéro-externes de la jambe gauche, achilléens faibles, raccourcissement de 2 cm et légère atrophie de ce membre gauche. Au dernier examen les réflexes sont redevenus normaux, le Lasègue gauche est fortement diminué.

L. C. R. :

Date : 15^e jour ; aspect, clair ; albumine, 0,80 ; éléments, 31 (lympho) ; Ravaut, lég. + ; Pandey, +.

Date : 35^e jour ; aspect, clair ; albumine, 0,40 ; éléments, 36,6 ; glucose, 0,70 ; B. W., nég. ; Ravaut, nég. ; Pandey, +.

Culture : pas de B. K ; benjoin colloïdal : 00000, 2222 1/2. 0000.

CONCLUSION DE L'AUTEUR

« Cette observation n'est ni un GUILLAIN-BARRÉ ni une poliomyélite. Il s'agit d'une polyradiculonéyrite avec albumino-rachie et DA/C incomplète. Elle est caractérisée par la prédominance des troubles algiques sur les troubles moteurs, par la localisation quasi exclusive dans le domaine des sciatiques, par l'apparition très tardive des hypo et aréflexies (entre le première et le sixième mois) ; et les séquelles sont celles d'une radiculonéyrite sciatique et non d'une polio. »

Polyradiculonévrites et diphtérie

Après la poliomyélite c'est la diphtérie qui, par ses complications nerveuses périphériques, pose, en pédiatrie, le problème diagnostique le plus fréquent et le plus ardu.

Là encore, nous trouverons des observations qui, en raison même de la difficulté que l'on aura à les définir, nous aideront à mieux comprendre la complexité des faits.

Les paralysies précoces, frappant exclusivement la musculature palatine et oculaire, ne nous intéresseront guère.

Les cas douteux sont ceux où une paraplégie des membres inférieurs, avec troubles de la sensibilité subjective et objective, avec modifications non univoques du L. C. R., n'aura été précédée que par une parésie du voile ou une difficulté de l'accommodation après une angine.

Autres cas douteux, ceux où, le diagnostic de polyradiculonévrite posé, un examen du mucus pharyngé annonce la présence inattendue de bacilles, longs ou moyens, de Klebs-Loeffler.

Et à l'opposé, sommes-nous fondés à accorder l'étiquette de diphtérique à toutes les paraplégies survenant dans un milieu de diphtérie avérée ?

Quels sont les éléments du diagnostic positif :

Le début a lieu, généralement, après guérison locale de l'angine, entre le 15^e et le 30^e jour de l'infection diphtérique, annoncé quelquefois par de la tachycardie, une reprise de la température ou de l'albuminurie (MYA). Il consiste dans l'immense majorité des cas dans une paralysie du voile du palais, partielle ou totale, pour envahir parfois tout le pharynx, plus rarement le larynx. Les signes fonctionnels, à défaut d'un examen quotidien de la gorge, forcent l'attention : voix nasonnée (atteinte des muscles staphylins qui doivent fermer l'arrière-pharynx) ; aphonie si le larynx est touché, rejet des liquides par le nez (encore l'inoacclusion du pharynx nasal), gêne de la succion chez le nourrisson, chute de particules alimentaires dans les voies

respiratoires supérieures. (Les troubles de l'audition, le péristaphylin externe ne raidissant plus la trompe d'Eustache, sont moins évidents). Le voile et la luette pendent inertes et flasques, le réflexe nauséeux se trouve aboli.

Les paralysies oculaires suivent de près (elles peuvent être les premières en date), c'est surtout la musculature intrinsèque qui est touchée : mydriase, avec paralysie de l'accommodation donnant une pseudo-presbytie. Plus rarement il y a également atteinte de la musculature externe, avec strabisme et diplopie.

La période d'état, une quinzaine de jours après l'apparition des troubles vélo-palatins et oculaires, est caractérisée par le syndrome sensitivo-moteur des membres inférieurs. Les paralysies sont le plus souvent légères : parésie et incoordination, provoquant une démarche maladroite et titubante (sans steppage ni talonnement) ; à noter que le déficit moteur frappe surtout les raccourcisseurs (pelvitrochantériens, fléchisseurs de la cuisse et de la jambe). Mais la paraplégie complète est possible. Les réflexes tendineux sont abolis précocement ; les cutanés sont conservés (GUILLAIN). Pas de troubles trophiques ; presque jamais de troubles sphinctériens.

Les troubles sensitifs tiennent la première place : ils sont constants et souvent caractéristiques. D'abord paresthésies, fourmillements et engourdissement des extrémités, ensuite algies des membres sous forme d'élancements continus mais avec paroxysmes. A côté de ces troubles subjectifs importants, l'examen démontre des hypoesthésies au tact, une diminution de la sensibilité profonde (avec ses conséquences ataxiques), de la douleur à la pression des nerfs et des muscles ; le Lasègue est souvent positif.

L'examen électrique met en évidence une ébauche de R. D., jamais de dégénérescence wallérienne complète.

Le L. C. R., le plus souvent normal, peut quelquefois présenter des anomalies diverses (lymphocytose, albuminose) ; il ne faut pas s'étonner de rencontrer une certaine dissociation albumino-cytologique : celle-ci a été signalée par GUILLAIN et BARRÉ eux-mêmes, par FEER (Zurich) qui relevait fréquemment 0,75 d'albumine sans réaction cytologique ; SPENCER dans sa thèse, BOUDIN dans son travail sur les polyradiculonévrites généralisées en

citent des cas relativement nombreux ; de même les cas de SARROUC et BULLINGER-MULLER et de LEREBoullet-PILET. Nous citerons un *cas de MAS*, vraiment exceptionnel :

Enfant de 5 ans et demi ; paralysies progressivement ascendantes deux mois après angine et persistance de bac. de Loeffler. L. C. R. : 16 gr. d'albumine.

L'extension de ce syndrome sensitivo-moteur est fréquente : atteinte des membres supérieurs, du même type que celle déjà existante aux membres inférieurs.

La régression doit commencer vers le cinquantième jour (« cap dangereux » de Grenet). Dans le cas contraire, la progression peut envahir la nuque, le tronc, le diaphragme, des muscles viscéraux et, dans la conjoncture la plus grave, les centres bulbaires.

Les formes cliniques, symptomatiques et de localisation, se déduisent de ce qui précède. Points particuliers : la paralysie faciale ne se voit presque jamais ; les troubles sensitifs dominent quelquefois tout le tableau clinique ; l'ataxie pseudo-tabétique est fréquente ; l'atrophie musculaire est exceptionnelle.

De tout cela il résulte que les caractères communs avec les polyradiculonévrites sont nombreux : on y trouve le même syndrome progressif sensitivo-moteur, le même contraste entre l'intensité des douleurs et la rareté des troubles trophiques ; la même possibilité d'un aspect tabétiforme ; la même évolution généralement favorable. L'examen électrique ne permet aucune différenciation. Où sont les *caractères distinctifs* ?

Il y en a d'importance relative, mais intéressants à rechercher : l'atteinte du facial (la toxine diphtérique n'aime pas le facial), l'atteinte élective des fléchisseurs dans la diphtérie.

Il y en a un qui est primordial : c'est la topographie chronologique.

La localisation initiale (voile, yeux) et la généralisation secondaire (paraplégie, quadriplégie) ont une importance capitale pour le diagnostic. Dans la diphtérie, tant clinique qu'expérimentale, la paralysie débute dans la région qui est le siège de l'infection naturelle ou de l'intoxication expérimentale. (RAMON, DEBRÉ, UHRY). Cette loi est

presque absolue ; elle se trouve vérifiée dans les cas de diphtérie ombilicale ou cutanée.

On connaît malheureusement une série de cas où elle se trouve en défaut : RAMON et DEBRÉ rapportent l'histoire de 120 enfants qui, en 1926, dans une ville des États-Unis, reçoivent par erreur, en injection sous-cutanée dans la région de l'épaule, un mélange insuffisamment neutralisé de toxine-antitoxine : « dix de ces enfants meurent ; 96 présentent des accidents paralytiques variables apparaissant du 16^e au 21^e jour dans un ordre déterminé, toujours le même : muscles ciliaires (3^e semaine), voile du palais (3^e et 4^e semaines), puis muscles respiratoires, muscles extrinsèques de l'œil, muscles du cou, muscles de la langue, enfin membres inférieurs (8^e et 9^e semaines) ; le nerf facial fut constamment respecté. » (1)

La paralysie oculaire, ou ciliaire, peut donc être la première en date. D'autre part, nous avons vu signaler des parésies du voile dans d'authentiques cas de GUILLAIN-BARRÉ.

Ce problème, qui dans ces cas est des plus délicats, n'est-il pas éclairci par la notion d'une diphtérie antérieure, par un simple prélèvement pharyngé ? Pas toujours : 1^o la polyradiculonévrite peut frapper un porteur de germes ; 2^o la réponse bactériologique demande à être interprétée : DEBRÉ a insisté sur ce point à la Société médicale des Hôpitaux, en 1935 : « La fréquence de la constatation au niveau des muqueuses nasales, palatine, pharyngée de bacilles diphtérimorphes qui n'ont rien de commun avec le bac. diphtérique, est connue de tous ; ce que l'on ignore trop, c'est qu'il est impossible d'en faire la différenciation sur de simples caractères morphologiques ; le faux diphtérique peut être aussi long et aussi mince que le Loeffler, ses colonies semblables, ses corpuscules métachromatiques et sa coloration pareils. Il n'est qu'un seul élément donnant la certitude : la présence ou l'absence de caractère pathogène. »

Le bacille diphtérique est toujours virulent pour le cobaye ; quand il ne tue pas l'animal, il provoque au moins

(1) Une série d'enfants de Montrevers (Suisse) ont reçu par erreur une injection de toxine diphtérique au lieu d'anatoxine, le 8 janvier 1941. Plusieurs d'entre eux succombèrent le lendemain. Au moment de mettre sous presse, nous ne tenons pas encore de renseignements détaillés sur le syndrome paralytique présenté par ceux qui ont survécu.

un odème local dans lequel on retrouve un bacille qui, isolé à nouveau, garde cette virulence ; et on peut faire la contre-épreuve avec un cobaye ayant reçu du sérum. (HALLE.)

Voici quelques exemples de ces cas délicats...

OBSERVATION XLII

VAN BOGAERT et VERBRAECKER ; 1937

Il y a six semaines, diphtérie grave en même temps que les autres enfants de la maison. Quatre d'entre eux font une paralysie du voile qui guérit au bout de 4 à 5 jours. Celui-ci fait une myocardite toxique qui apparaît le 14^e jour après la diphtérie.

Deux jours plus tard, début de parésie des membres supérieurs avec fourmillements, puis parésie des membres inférieurs avec ataxie grossière.

Au 32^e jour après la diphtérie, apparition de troubles de la déglutition et de la phonation.

Premier examen, le 9 septembre (au 35^e jour) : abolition générale des réflexes tendineux : parésie des quatre membres, surtout aux extrémités, aucune douleur à la palpation des muscles, des nerfs, pas de point de Valleix. Mydriase pupillaire avec parésie de l'accommodation. Fonds normaux. Parésie du droit externe de l'œil gauche. Parésie du voile et du larynx. Démarche légèrement ataxique. Tachycardie de 120 à 130 ; T. A. 10/6.

Deuxième examen, le 18 octobre : diminution nette de l'ataxie. Les réflexes tendineux n'ont pas reparu. La paralysie du droit externe O. G., la parésie de l'accommodation, la paralysie du larynx ont disparu. Le voile se contracte encore imparfaitement. Pouls 100 à 110 ; T.A. 12/8.

Les P. L. ont donné les résultats suivants :

	<i>Cellules</i>	<i>Albumine</i>	<i>Sucre</i>
19/9	3,1	1,27	0,60
20/9	2	1,10	0,45
21/10	1	0,90	0,72
21/10	1,2	0,65	0,75

Les examens électriques : 1. Le 20 septembre : membres supérieurs : pas de R. D. ; — membres inférieurs :

atteinte plus marquée à droite. A gauche, dégénérescence partielle légère du tibial antérieur, de l'extenseur commun des orteils et du pédieux. A droite, dégénérescence partielle accentuée des muscles de la loge antérieure de la jambe et atteinte du quadriceps. R. D. totale de l'extenseur commun des orteils ; — 2. Le 18 octobre : membres inférieurs, gauche comme droit, montrent encore une légère atteinte de l'extenseur commun des orteils et du droit antérieur du quadriceps. A droite, il y a, en plus, dégénérescence partielle du pédieux.

Voici la conclusion de l'auteur :

Plaident en faveur d'une paralysie diphtérique : 1. le début tardif (3 à 5 semaines, après l'angine suspecte) ; 2. le caractère plus parcellaire, le mode plus lentement progressif dont la paralysie se complète, le caractère peu douloureux de la polynévrite, l'altération importante de la sensibilité profonde.

Donc ; polynévrite diphtérique avec dissociation alb.-cytol. des plus nettes.

OBSERVATION XLIII

VAN BOGAERT et BROUWERS ; 1928

Il y a dix jours, Valérie B., 10 ans, a fait une stomatite intense avec gonflement marqué des ganglions sous-parotidiens et maxillaires, au point qu'on pense d'abord aux oreillons. Les amygdales, la langue, les gencives, la muqueuse buccale étaient couvertes de plaques blanches comme du nougat. On ne trouve pas de bac. de Loeffler. Température à 39° pendant une semaine, puis engourdissement de la lèvre supérieure, faiblesse de la lèvre inférieure ; le soir, la nourriture lui tombe de la bouche. Le lendemain, elle présente une paralysie faciale bilatérale et accuse des fourmillements dans le territoire des deux nerfs maxillaires supérieurs. Troubles légers de la phonation et de la déglutition.

(Le frère de cette enfant a eu, 15 jours auparavant, une angine dont la culture a révélé du Loeffler court.)

Examen du 4/3/28. — Paralysie totale et périphérique du VII gauche ; paralysie incomplète et périphérique du

VII droit, avec conservation de certains mouvements de la paupière inférieure et de l'orbiculaire. Il existe une déviation du voile du palais vers la droite. Raideur et fatigue de la mastication. Clonus du pied gauche. Exaltation des réflexes du membre supérieur gauche.

La P. L. du 10/4 a donné : 3 cellules ; 0,35 d'albumine ; B. W. négatif.

La malade a été revue 9 mois après le début : guérison totale, sans séquelles.

REMARQUES. — 1. La P. L. n'a donc été faite que plus d'un mois après le début de la maladie ; elle montre une légère hyperalbuminose. — 2. La paralysie facio-masticatrice succédant à une stomatite illustre bien la loi topographique de la diphtérie. Mais, d'une part, cette loi n'a rien d'absolu et, d'autre part, ses auteurs eux-mêmes (Ramon, Debre, Uhry) ont souligné l'absence d'affinité de la toxine diphtérique pour le nerf facial.

Somme toute, la diphtérie est des plus probables.

OBSERVATION XLIV

AUBAU (Toulouse) ; 1919

Cet enfant de 2 ans et demi est admis, le 10/11, pour troubles des membres inférieurs avec le diagnostic de paralysie infantile. Rien dans les antécédents : l'enfant est né à terme, s'est toujours très bien porté. Allaitement au sein sans incidents. Ses parents ne signalent que quelques troubles gastro-intestinaux dont la durée n'a pas excédé cinq ou six jours. L'enfant a commencé à marcher à douze mois et, depuis, il n'a cessé de faire de rapides progrès.

Quinze jours avant sa rentrée à l'Hôtel-Dieu, il présente presque tout à coup de l'inappétence, de l'abattement, de la pâleur du visage. Il a quelques vomissements et deux ou trois selles diarrhéiques survenues dans les premières vingt-quatre heures. Il présente un léger mouvement fébrile et quelques quintes de toux. Un médecin appelé diagnostique une bronchite. Il ordonne le séjour au lit, une potion calmante et quelques cataplasmes sinapisés. Six à sept jours se passent ainsi ; l'enfant est dans le même état ; il reste grognon, se plaint, gémit sans cesse ; l'anorexie est presque absolue.

Trois ou quatre jours avant la rentrée de l'enfant à l'hôpital, la maman, ennuyée de voir son enfant toujours au lit, veut le lever et l'habiller. Elle ne tarde pas à constater que son enfant ne peut se tenir debout et qu'il pleure vivement dès qu'on veut l'y forcer. La maman, effrayée, envoie de nouveau chercher le médecin qui parle de paralysie infantile et conseille d'apporter l'enfant à l'hôpital pour y être traité.

A son entrée, on constate que l'enfant est amaigri, qu'il est pâle, d'aspect triste et légèrement abattu. Il existe au niveau des membres inférieurs une parésie flasque ; l'enfant ne peut se tenir debout. Les muscles des cuisses et des jambes semblent, à la palpation, avoir perdu une grande partie de leur tonicité. Les membres sont ballants ; les réflexes rotuliens ne peuvent être obtenus. Rien aux membres supérieurs que l'enfant agite, semble-t-il, sans effort. Rien à signaler à l'examen des autres organes.

Ainsi donc, le diagnostic semblait devoir s'aiguiller vers une lésion probable de poliomyélite ; cependant nous réservions le diagnostic et fîmes une P. L. : Le liquide retiré fut trouvé sans hypertension notable et clair ; 4 divisions d'albumine au Sicard ; et 4 éléments par millicube à la cellule de Nageotte. Ultérieurement deux autres symptômes : d'abord des pleurs et des plaintes survenant sans raison notable au cours desquels l'enfant semblait porter ses mains au niveau de ses membres ; et ensuite, le fait que l'alimentation devenait difficile et extrêmement lente et que l'enfant avalait de travers. L'examen du pharynx fit constater alors une angine rouge, sans exsudat macroscopique. Prélèvement ; ensemencement sur sérum coagulé. En 12 heures a poussé une culture abondante de bacilles courts. On fait du sérum antidiphthérique à raison de 20 cc le 15/11, et 10 cc les six jours suivants. Le 19/11, les troubles de la déglutition ont disparu et l'alimentation se fait normalement. A la date du 21/11 l'enfant soulève ses deux membres inférieurs au-dessus du plan du lit ; l'état général est excellent. Le 26/11, on constate une réaction urticaire du sérum.

(Rappelons que la D. A./C. est signalée dans un cas de paralysie diphthérique par REGAT, relaté dans les Archives de médecine des enfants, oct. 1919.) L'auteur porte le diagnostic de paralysie diphthérique.

OBSERVATION XLV

ALAJOUANINE ; 1934

L'enfant R..., âgée de 6 ans, est amenée en consultation à l'hospice de Bicêtre, le 27/10/34, pour une paralysie des membres inférieurs apparue progressivement depuis trois mois.

Toujours bien portante elle présente, au mois de mars 1934, une angine rouge diffuse de toute la gorge, à tel point que son médecin émet l'hypothèse d'un début de scarlatine. Angine douloureuse, avec fièvre élevée ; aucun prélèvement n'est pratiqué. Sous l'influence d'un traitement local cette angine guérit en quelques jours et aucune éruption cutanée n'apparaît.

Mais depuis cette époque l'enfant reste fatiguée, sans appétit, malgré l'absorption de nombreux médicaments toniques ; la faiblesse s'accroît peu à peu et, quatre mois plus tard, en août, la fillette éprouve de la peine à marcher. Ce trouble ne fait qu'augmenter jusqu'au jour où elle vient consulter.

A ce trouble moteur se sont associés quelques phénomènes sensitifs subjectifs : l'enfant s'est plainte de douleurs vagues dans les cuisses, mais qui semblent avoir été assez pénibles ; elle accuse d'autre part une sensation de fourmillements dans les pieds, avec, à la marche, impression de marcher sur des épingles.

A l'examen, il existe aux membres inférieurs une paralysie flasque diffuse avec amyotrophie musculaire et abolition de tous les réflexes tendineux. La marche est possible, mais se fait avec un steppage bilatéral extrêmement net.

On remarque, lorsque l'enfant est couchée, que ses pieds sont ballants, hypotoniques, tombant en varus équin.

La force musculaire segmentaire est diminuée globalement avec un maximum distal. On note une amyotrophie légère et diffuse, prédominant cependant au niveau de la loge antéro-externe des deux jambes, où elle dessine un léger méplat.

Au tronc l'atteinte paralytique s'extériore par une impossibilité de s'asseoir.

Les membres supérieurs sont le siège d'une parésie légère globale avec abolition des réflexes tendineux. Il

n'existe ni troubles sensitifs objectifs, ni troubles sphinctériens. Les paires crâniennes sont normales, et, en particulier on ne trouve ni troubles de l'accommodation, ni troubles de la déglutition ; la contraction vélo-palatine est normale. Le reste de l'examen est négatif.

Un examen électrique montre une R. D. généralisée à toute la musculature des membres inférieurs : elle est totale pour le jambier antérieur des deux côtés et pour les péroniers du côté droit ; elle est partielle partout ailleurs. On note, en outre, une élévation généralisée des seuils.

L'évolution consiste en une lente régression : le 13/2/35 la force est meilleure, les réflexes tendineux des membres supérieurs et les rotuliens ont réapparu ; seuls les achilléens sont encore abolis. Le steppage est moins net. Le 15 mai, l'amélioration est plus manifeste et l'évolution se fait progressivement vers la guérison.

Pour l'auteur de cette observation, « il semble plus logique, plutôt que de vouloir à tout prix admettre la diphtérie, même sans preuve, de l'éliminer et de penser à une polynévrite de nature vraisemblablement infectieuse, mais inconnue. »

*
**

Dans l'immense majorité des cas, le diagnostic est beaucoup plus simple : l'allure clinique, la topographie, la chronologie, l'existence d'une angine diphtérique donnent la solution.

C'est la fréquence même et le « classicisme » des paralysies diphtériques qui ont renversé le problème : on a voulu voir la diphtérie partout.

Chez l'adulte, toute polynévrite qui ne fait sa preuve est trop souvent mise sur le compte d'un éthylysme problématique ; elle est fréquemment chez l'enfant taxée de « diphtérique ».

Il vaut mieux chercher une autre solution, ou se contenter des faits, que de vouloir la mettre à tout prix là où elle n'est pas. Notre observation personnelle de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ (Obs. I) avait présenté une parésie oculo-motrice avant sa quadriplégie, dans le cas rapporté par SARROUY-BULLINGER MULLER (Obs. 10) il y avait de la diphtérie dans la maison voisine : c'est suffisant pour faire envisager une étiologie, insuffisant pour l'imposer au diagnostic.

Les Polynévrites

complications des maladies infectieuses

ont-elles quelque analogie

avec des polyradiculonévrites à L. C. R. dissocié ?

Les complications nerveuses des fièvres éruptives sont fréquentes chez l'enfant, surtout depuis une vingtaine d'années, et ont donné lieu à de nombreuses discussions. Mais elles sont presque toujours d'ordre encéphalitique ou méningo-myélitique. Les troubles polynévritiques sont rares.

Varicelle

Nous avons reproduit comme cas authentique de syndrome de GUILLAIN-BARRÉ l'observation de MM. CLÉMENT et KERTELBANT (n° 10) où un enfant de deux ans et demi fait une polyradiculonévrite pendant l'incubation d'une varicelle. On a bien signalé des névrites ourliennes précédant la parotidite, mais dans le cas précité la date de la contamination coïncide à peu près avec le début des symptômes neurologiques.

MM. GAUCHER et MIRALLIE ont observé le cas suivant :

Un enfant de 4 ans est pris, le cinquième jour d'une varicelle, de douleurs atroces dans les membres inférieurs ; le moindre contact, le moindre mouvement lui arrachent des cris. Le lendemain, les signes de la varicelle s'estompent, les jambes sont toujours douloureuses ; il y a abolition complète des mouvements des membres inférieurs. Les réflexes rotuliens sont abolis. Les jours suivants, les douleurs spontanées sont moins vives, la pression des masses musculaires moins douloureuse, mais les troubles moteurs restent aussi intenses ; les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis. Une vingtaine de jours après le début, progressivement, les mouvements reviennent, d'abord ceux de la flexion, puis ceux de l'extension. L'enfant recommence peu à peu à marcher. Revu quatre mois après, la guérison est complète.

Nous ne savons pas si le L. C. R. a été examiné.

Cette évolution favorable ne se retrouve pas dans le cas de MM. CAMUS et SEZARY : une fillette de 6 ans fait une paraplégie douloureuse trois jours après le début d'une varicelle, la paralysie prenant ensuite les quatre membres. Cinq ans après, il persiste de l'aréflexie, une amyotrophie généralisée et des rétractions fibreuses.

Rougeole

On a publié quelques cas de paraplégie, souvent à type de syndrome de LANDRY, pour lesquels, en l'absence d'examen anatomique, il est difficile de conclure entre une atteinte médullaire ou névritique.

MM. ANDIEU et HENRIAU ont présenté, en 1935, à la Médicale des Hôpitaux, un cas de méningo-myélite morbilleuse, avec quelques signes névritiques et un L. C. R. troublé (0,56 d'albumine et 26 lymphocytes). Il s'agissait d'un soldat de 21 ans. Plus proche de notre étude est l'observation suivante, de MM. DARLEGUY et BRAIXE (1931) :

Un garçon de 17 ans, au cours d'une rougeole avec congestion pulmonaire gauche, fait une paraplégie flasque; la force des membres supérieurs est diminuée ; tous les réflexes tendineux sont abolis. Il n'y a pas de troubles sensitifs.

L. C. R. : Albumine : 1,40‰; 10 lymphocytes. Les jours suivants les troubles s'accroissent, la voix devient nasonnée; on note une paralysie du facial droit périphérique. On commence un traitement par le sérum de convalescent polio-myélitique. Les troubles sphinctériens s'installent. Le pouls est instable, variant entre 120 et 140. Il y a paralysie bilatérale du diaphragme. Trois jours après intensification du traitement les signes bulbaires commencent à régresser ; quelques jours plus tard, ils ont complètement disparu. La force musculaire est partout diminuée. Les réflexes tendineux réapparaissent, seule persiste une paralysie du grand dentelé droit.

Les auteurs ont diagnostiqué une polynévrite.

Il nous semble que le début rapide, les troubles sphinctériens, l'absence de troubles sensitifs sont en faveur d'une atteinte des cornes antérieures.

En tout cas, si tarte est qu'elle existe, la polynévrite morbilleuse est rarissime et prend plutôt le masque d'une névraxite. (BOUDOURESQUE.)

Scarlatine

VLADIMIROV rattache à une atteinte polynévritique le syndrome algique de la scarlatine. L'hypothèse en elle-même est un peu surprenante puisque, si des troubles sensitifs (des paresthésies aux algies) sont choses fréquentes dans la scarlatine, elles ne s'accompagnent que rarement de troubles moteurs, d'aréflexie et de douleurs à la pression des muscles et des troncs nerveux.

Les deux cas suivants, déjà anciens puisque datant de 1900 et de 1902, montrent que, même sans P. L., le caractère nettement localisé des paralysies ainsi que l'absence de perturbations de la sensibilité suffisent à distinguer les rares exemples de névrite scarlatineuse des polyradiculonévrites que nous avons en vue :

I. — Obs. d'EGHISE.

Un enfant de 4 ans fait pendant sa période de desquamation, une parésie très marquée de la région antéro-externe des jambes ; la démarche est ataxique ; l'excitabilité électrique est diminuée ; la guérison survient rapidement et sans séquelles.

II. — Obs. MÉRY et HALLE.

Enfant de 7 ans et demi. Pendant la convalescence d'une scarlatine normale apparaît une albuminurie, du rhumatisme et une poussée d'endocardite. Rapidement se constitue une paralysie bilatérale des muscles extenseurs du poignet et des doigts avec atrophie très accentuée et diminution de l'excitabilité électrique du radial et de ses muscles. La sensibilité objective est intacte, les membres inférieurs sont normaux.

*
**

Nous n'avons pas relevé dans la littérature de cas prêtant à discussion concernant la *variole*, la *rubéole*, la *suette miliaire*, les *exanthèmes rubéoliformes* ou *scarlatiniiformes*.

Après les fièvres éruptives, il nous reste à considérer les éventuelles complications polynévritiques de quelques infections particulières,

Coqueluche

Les complications polynévritiques de la coqueluche sont exceptionnelles, mais existent, tant au cours de la maladie qu'après la période des quintes.

Le plus souvent, il s'agit de paraplégie à forme sensitivo-motrice, quelquefois de quadriplégie (avec quelques cas de pseudo-tabès) ; il n'y a jamais de véritable paralysie ascendante quoiqu'on ait noté une certaine tendance à l'extension. La guérison est la règle. Nous n'avons pas trouvé de renseignements sur le L. C. R.

Voici une observation de MOEBIUS, parue dans le *Zentralblatt für Nervenheilkunde* en 1887 :

Enfant de 6 ans ; présente au milieu de phénomènes coquelucheux une faiblesse progressive des membres inférieurs qui l'empêchent de marcher et de se tenir debout. Réflexes rotuliens abolis. Quelques semaines après, la paralysie s'étend aux membres supérieurs, aux muscles du cou et au diaphragme. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. Quinze jours plus tard, amélioration notable ; guérison complète en trois semaines. Cependant, trois mois après le début des accidents, les réflexes rotuliens sont encore abolis.

Oreillons

LAMARCHE et DURTLY considèrent qu'il n'y a qu'une vingtaine de cas publiés et dont la plupart concernent des adultes. Dans trois cas, c'est en plein syndrome de polynévrite qu'apparurent les oreillons.

NEIMLINDER, COLLIERS, CATHALA et YVON-BERTRAND ont observé, après oreillons, des polyradiculonévrites frappant les quatre membres et les deux nerfs faciaux, et comportant une dissociation albumino-cytologique du L. C. R. ; un de leur cas se termina par la mort à la suite d'atteinte bulbaire.

En 1935, LAMARCHE et DUTREY (de Rennes) ont relaté l'observation suivante :

Enfant de 7 ans ; affection à début brusque ; température 38° ; tuméfaction parotidienne bilatérale, douloureuse à la pression, permettant le diagnostic d'oreillons. Au deuxième jour, céphalée intense, raideur de la nuque, photophobie, somnolence, vomissements du type cérébral. Signes de réaction méningée ; hémiparésie gauche discrète ; légère

impotence fonctionnelle du membre inférieur gauche et Babinski. Le L. C. R. fut trouvé clair et hypertendu ; il renfermait 0,42 d'albumine, 0,68 de sucre et 15 lymphocytes. Les signes méningés disparurent en 48 heures ; il persista pendant quelques jours une gêne fonctionnelle du membre inférieur gauche avec Babinski et une parésie faciale.

(La participation centrale paraît assez probable et nous sommes loin, en tout cas, du syndrome de GULLAIN-BARRÉ.)

Les infections typhoïdiques

ont donné lieu à certaines constatations de troubles polynévritiques.

DUFOUT et FROMENT, au cours de l'épidémie de Lyon de 1930, sur 56 cas avec complications nerveuses, ne relevèrent que quatre polynévrites certaines.

ABRAMI et BERTRAND-FONTAINE ont observé dans le L.C.R. une albuminose atteignant 2 gr. Dans un cas d'EUZIÈRE et MARGAROT, l'albuminose du L.C.R. était de 0,50 pour 6 lymphocytes.

Voici une observation de fièvre typhoïde grave et atypique, compliquée de polynévrite :

OBSERVATION XLVI

M. WEILL-HALLE ; 1938

Régine D..., 12 ans et demi, entre aux « Enfants Malades », le 7/10/37, dans un état grave pour pyrexie datant déjà de cinq semaines. Etat cachectique. Plusieurs hémocultures et séro-diagnostics faits antérieurement ont été négatifs.

Le 12/10 : Leucocytose normale (6.000) (moyens mono 14 %, lymphos 10 %), présence de bacilles d'Eberth dans les selles, hémoculture positive pour le bacille d'Eberth.

Le séro-diagnostic n'est positif pour ce germe que trois semaines plus tard, soit à la neuvième semaine de la pyrexie, au taux de 1/50. L'évolution est aggravée par l'apparition d'un gros foyer broncho-pneumonique.

Vers la douzième semaine, alors que l'extrême altération de l'état général fait redouter une issue fatale, la température baisse en lysis et atteint progressivement 37°. La tachycardie persiste. A ce moment on est frappé par l'ankylose serrée des genoux, des chevilles et des coudes. L'amyo-

trophie intense, depuis longtemps notée, s'accompagne d'une cyanose très marquée des extrémités qui sont froides et constamment couvertes de sueurs profuses. L'indice oscillométrique est très petit ($1/2$ à 2 divisions du Pachon, suivant les segments de membre). Le bain chaud n'a aucune influence sur tous ces phénomènes.

L'examen clinique montre de plus que les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis, mais il n'y a ni signe de Babinski ni troubles sphinctériens, ni troubles de la sensibilité superficielle ou profonde.

La P. L. donne : albumine, 0,22 ; lymphocytes, 0,8 ; benjoin colloïdal, 0000 2222 0000.

Examen électrique : Paralysie des muscles des deux jambes et du pied avec R. D. (atrophie des muscles des cuisses et des jambes avec rétraction assez accentuée des fléchisseurs des genoux). Tous les cruraux, antérieurs et postérieurs, se contractent bien, volontairement et électriquement, au prorata de leur volume, sauf le biceps crural droit qui présente une parésie avec R. D. partielle. Pas de R. D. appréciable dans tous les autres muscles cruraux. A la jambe droite et au pied droit tous les muscles présentent une R. D. complète sauf l'abducteur du 5^e orteil qui lui n'a qu'une R. D. partielle. A la jambe gauche, R. D. partielle dans le jambier antérieur et dans le triceps, R. D. complète dans les pédieux et plantaires, presque complète dans les péroniers.

Les muscles abdominaux, fessiers et lombaires ont conservé leur contractilité et ne montrent pas de lenteur aux intensités employées (donc par de R. D.).

L'enfant quitte l'hôpital le 27/1/38, l'apyrexie ne datant que du 7/12/37, à la demande des parents. Elle est impotente et très émaciée. La convalescence est longue ; on poursuit le traitement électro-physiothérapique.

En octobre 1938, un an après le début de la maladie, elle se porte bien et a repris son embonpoint normal. La marche est normale, l'enfant va à l'école ; les réflexes tendineux ont réapparu (le rotulien droit n'est pas très fort).

Réactions électriques à la date du 21/10/38 : Les muscles de la cuisse présentent une hypoexcitabilité assez légère, ceux de la jambe une hypoexcitabilité marquée aussi bien aux antéro externes qu'aux muscles postérieurs. Les mus-

cles plantaires, dont les mouvements volontaires sont en partie recouvrés, présentent cependant une R. D. complète.

S'est-il agi, dans ce cas, de polynévrite ou de polyradiculonévrite par processus nerveux central dont nous n'avons pas saisi assez tôt la phase biologique dans le L. C. R. ? En tout cas, comme il est de règle, les complications nerveuses sont apparues tardivement, au moment de la convalescence de la typhoïde. Elles ont été très graves et ont entraîné pour certains muscles une R. D. complète, elles ont pourtant presque entièrement disparu. L'importance des manifestations sympathiques ou neuro-végétatives mérite également d'être soulignée : tachycardie extrême, cyanose des extrémités, escarres et troubles trophiques de la langue sont autant de signes qui ont traduit la malignité du processus infectieux.

Dans la discussion qui a suivi la présentation de ce cas à la Société de Pédiatrie le 15/11/38, répondant à une question de M. LESNE, les auteurs précisent que pendant deux mois la malade a été au régime des typhiques (lait, café au lait, bouillon de légumes) ; dès qu'ils se sont rendus compte de l'existence d'une polynévrite, les auteurs ont fait de la Béviténe par voie intra-veineuse, laquelle n'a pas semblé avoir grand effet.

Pour la colibacillose

et alors que les pyélites à colibacilles sont si fréquentes dans l'enfance, nous n'avons pas trouvé de cas. A noter que les méningites et les troubles psychiques ne sont pas rares dans cette affection.

M. HEITZ-BOYER pense qu'il en existe cependant une forme névritique, dont il aurait observé quelques cas chez des soldats de la guerre 1914-18.

La Gonococcie

dont les complications névritiques, quoique rares, sont classiques chez l'adulte et signalées dès la fin du siècle dernier, n'a fourni aucun exemple à la suite de conjonctivite des nouveau-nés ou de vulvite des petites filles.

Le rhumatisme articulaire

avec troubles nerveux périphériques (cas récents de MM.

GOUNELLE et WARTER) a montré un L. C. R. normal dans tous les cas examinés.

La grippe

véritable virus neurotrope, peut être assez souvent à l'origine de manifestations périphériques. Le professeur ROUSSY en a rapporté des cas avec hyperalbuminose et lymphocytose marquées, et des cas avec albuminose nette et cytologie discrète. La dissociation albumino-cytologique a été retrouvée chez un malade de DRAGANESCO et FAÇON. Ces modifications du L. C. R. font penser à une participation des racines; il n'en existe cependant aucun exemple chez l'enfant.

Les polynévrites post-vaccinales

sont une curiosité. Il en existe une observation de DELPY et VUILLAUME, après injection de T. A. B. chez un jeune soldat, un autre de PAILLAS, après injection de pneumo-broncho-vaccin chez un adulte (dans ce dernier cas il n'y avait pas d'hyper-albuminose rachidienne).

Les polynévrites post-sérothérapiques

tout en étant rares sont moins exceptionnelles. Mais la plupart des observations publiées concernent des névrites cervico-brachiales, comme les plexites amyotrophiques dissociées de M. LHERMITTE, plutôt que des polynévrites.

De ces dernières nous n'avons relevé que deux cas :

1° l'un, de CATHALA (après sérum antiscarlatineux; avec amyotrophie marquée) ;

2° l'autre, de BOURGUIGNON (enfant de 8 ans ; sérum antitétanique ; toute la famille présente une susceptibilité particulière aux sérums). Là encore les troubles moteurs sont spécialement intenses au groupe DUCHENNE-ERB ; amyotrophie marquée et pas de renseignements quant au L.C.R.

*
**

Nous en arrivons à deux affections, véritables « maladies d'avenir », dont les manifestations neurologiques périphériques n'ont été mises en lumière que ces toutes dernières années.

La mélitococcie

C'est au Professeur Roger (Marseille) que l'on doit de

connaître les formes névritiques de la fièvre sudoro-algique. Cet auteur, avec Poursines, a pu décrire de multiples cas de méningo-radiconévrites et de méningo-myélio-radiconévrites.

Et très fréquemment ces auteurs ont trouvé des modifications importantes du L. C. R. : de l'hyperalbuminose de 2 à 3 grammes, et même de 37 grammes dans l'un des cas (ROGER). Une réaction leucocytaire accompagne en général cette albuminorachie. Il peut cependant y avoir, au moins à un moment donné de la maladie, une certaine dissociation albumino-cytologique (ROGER, RIMBAUD, JAMBOX, PUECH, VIDAL et ANSELME-MARTIN).

Ces radiconévrites mélitococciques ont cependant une note assez particulière : la xantochromie du L.C.R. est de règle (75 % des cas), l'hyperalbuminose s'accompagne, en dehors des exceptions précitées, d'hypercytose ; l'épreuve de QUECKENSTEDT fait envisager un certain degré de cloisonnement rachidien qui se trouve confirmé à l'épreuve du lipiodol dans quelques cas. D'ailleurs, des P. L. étagées ont montré un L. C. R. différent suivant les étages (ROGER et RECORDIER). Tout cela fait penser à un processus arachnoïdien.

Les observations pédiatriques semblent rares. Nous n'avons connaissance que d'un cas publié par le professeur ROGER, en 1935, dans lequel le L. C. R. d'un enfant de 4 ans, atteint de paraplégie d'origine mélitococcique, présentait une dissociation albumino-cytologique nette.

La spirochétose ictéro-hémorragique

dont la forme méningée est à l'ordre du jour, a donné lieu également à quelques observations de symptômes périphériques. JULIEN-MARIE en a relaté trois cas en 1935, à la Société Médicale des Hôpitaux :

Dans ces trois cas il y avait une réaction cytologique de l'ordre de 100 cellules avec une albuminose à peine au-dessus de la normale (0,30 et 0,40).

Un cas très particulier a été publié par MM. LELONG et BERNARD :

Un enfant de 14 ans présenté au décours de la rechute d'un ictère infectieux bénin une paralysie flasque symétri-

que, presque généralisée, n'épargnant que l'extrémité céphalique et s'accompagnant d'une atrophie musculaire impressionnante et à évolution progressive. Le L. C. R. renfermait 0,44 d'albumine et 1,6 lymphocytes.

Toute hypothèse de poliomyélite aiguë est écartée par les auteurs. La prédominance des phénomènes aux extrémités des membres, l'abolition absolue des réflexes tendineux contrastant avec un déficit moteur incomplet, l'existence de troubles sensitifs subjectifs et objectifs, l'absence de troubles sphinctériens, la réponse de l'électro-diagnostic et enfin l'évolution régressive avec guérison presque complète en 3 mois, permettent d'affirmer une polynévrite dont la particularité clinique a été l'intensité de l'amyotrophie. L'étiologie spirochétosique n'a pas pu être prouvée.

*

**

Cette rapide revue des manifestations polynévritiques survenant au cours de maladies infectieuses aiguës permet de se rendre compte que ces troubles des nerfs périphériques, déjà rares en eux-mêmes, ont une toute autre allure que les polyradiculonévrites primitives que nous avons étudiées.

Les modifications du L. C. R. qu'on y rencontre ne sont pas univoques, et lorsqu'elles sont du type dissociation albumino-cytologique, le tableau clinique permet de par lui-même une différenciation suffisante.

Il nous reste à considérer maintenant deux affections chroniques, tuberculose et syphilis qui, elles aussi, connaissent des symptômes polynévritiques au cours de leur évolution.

La tuberculose

La question d'une relation de cause à effet entre la tuberculose et ces polyradiculonévrites a été posée une fois de plus ces dernières années, à propos de deux séries distinctes d'observations : les unes de NICOLAS C. VASILESCO (1936), les autres de RECORDIER et BOUDOURESQUE (1937). Ce ne sont pas les seuls cas de ce genre.

Le plus souvent il s'agit d'un syndrome sensitivo-moteur, paraplégique ou quadriplégique, quelquefois même avec atteinte faciale, débutant par des paresthésies, s'accompagnant dans la suite de troubles subjectifs et objectifs de

la sensibilité, d'aréflexie tendineuse et assez souvent de dissociation albumino-cytologique du L. C. R. (2,5 éléments et 2 gr. d'albumine dans un cas de RECORDIER).

L'étiologie tuberculeuse de ces cas n'a été affirmée par aucun de ces auteurs. RITZ disait en 1930 : « La tuberculose est une affection si fréquente, si commune, que sa coïncidence avec un cas isolé de polynévrite ne constitue aucunement la preuve d'une relation de cause à effet. » Tout au plus n'est-il pas illogique d'admettre un rôle favorisant (cachexie, association alcool-tuberculeuse).

Une observation de CROUZON, où une polynévrite fut contemporaine d'une pleurésie séro-fibrineuse à lymphocytes, apparaissant et régressant avec elle, doit faire discuter une nouvelle hypothèse : celle d'une origine toxique ou allergique des troubles nerveux. (Dans ce cas il est surprenant de constater qu'on ne trouve pas d'observation similaire dans la littérature pédiatrique.)

La syphilis

La syphilis étant « la grande simulatrice », c'est à elle que l'on pense en présence d'un grand nombre de syndromes neurologiques. Les polynévrites et les radiculonévrites spécifiques existent, mais elles sont rares.

Un cas connu de BARRÉ et COLOMBES comportait dans le L. C. R. une hyperalbuminose importante avec réaction cellulaire discrète.

Un examen anatomique de SCHULT et BRAUER montrait quelques foyers vasculaires dans les cornes antérieures et des lésions diffuses de névrite parenchymateuse.

Le tableau clinique de ces polynévrites syphilitiques connaît de nombreuses formes suivant la prédominance et la localisation des troubles moteurs et sensitifs ; la forme pseudo-tabétique mérite une place particulière.

Quant aux radiculites spécifiques elles s'individualisent par le fait qu'elles sont le plus souvent localisées, intéressant un seul groupe musculaire et accompagnées d'atrophie.

Nous rappelons que l'existence d'une albuminorachie de quelque importance enlève toute signification aux réactions sérologiques du L. C. R.

Somme toute, il ne semble pas que ce diagnostic soit fréquemment à envisager en pédiatrie.

Polyradiculonévrite et Arachnoïdite

Deux points sont à envisager : 1° Le phénomène de l'hyperalbuminorachie sans hypercytose relève-t-il d'un processus arachnoïdien ? 2° Peut-on distinguer les polyradiculonévrites des arachnoïdites ?

*
**

I. — Pour la première question, nous devons nous en référer à la pathologie de l'adulte.

Des auteurs roumains (MARINESCO, DRAGANESCO) et hollandais (BIEMOND) ont constaté des signes de blocage au cours de radiculonévrites généralisées.

Un malade de MARINESCO présente des troubles sensitifs des membres précédant une paralysie des membres inférieurs, suivis de parésie des membres supérieurs et de divers nerfs craniens ; les réflexes tendineux et cutanés sont abolis ; il y a hypoesthésie globale ; les nerfs et les muscles sont douloureux ; troubles sphinctériens ; le L. C. R., xanthochromique, renferme 2 éléments et 1 gr. 1 d'albumine et coagule spontanément dix minutes après sa ponction. Le lipiodol montre deux arrêts, interprétés par l'auteur comme témoignant d'une arachnoïdite adhésive. La guérison se fait rapidement, tant clinique que radiologique.

BIEMOND, dans un de ses huit cas de polyradiculonévrite avec dissociation, a eu l'occasion de démontrer l'arrêt de l'excrétion du thoratras administré par voie lombaire, qui, normalement, aurait dû se produire par les racines : « Il semble qu'il ait eu une obstruction dans les voies spinales d'élimination du L. C. R., lesquelles se trouvent dans les embouchures arachnoïdiennes, embouchures qui revêtent les racines et sont vraisemblablement en liaison directe avec les fentes périneurales de la lymphe des nerfs de la périphérie. » L'auteur n'hésite pas à ranger son cas dans le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ, car pour lui l'événement pathologique primaire se déroule dans l'espace arachnoïdien.

Et, esquisant une théorie hardie, BIEMOND entrevoit ici des rapports qui, sur certains points, sont comparables à ceux de la pathologie rénale. L'espace méningé et la lumière des tubes rénaux occupent vis-à-vis de la voie sanguine des situations comparables. Comparant le fait d'une hyperalbuminose rachidienne sans hypercytose avec les néphroses tubulaires (néphrites albumineuses simples, s'opposant aux glomérulonéphrites), cet auteur leur trouve des ressemblances frappantes. Nous ne pouvons développer en son entier l'hypothèse de BIEMOND ; poursuivant sa comparaison entre le feuillet arachnoïdien et l'épithélium des tubes contournés, il est amené à conclure que le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ a, à sa base, une congestion capillaire et un gonflement toxique de l'épithélium d'une partie plus ou moins étendue de l'espace arachnoïdien, lésion qui gagne aussi les racines ». Le L. C. R. serait alors formé en partie par transsudation à travers cet épithélium endommagé.

On voit que cette intéressante déduction a à sa base la constatation d'un blocage arachnoïdien.



II. — L'épreuve au Lipiodol ou au Thorostrast n'a été pratiquée dans aucun des cas de GUILLAIN-BARRÉ que nous avons relevé chez l'enfant. Chez l'adulte cette recherche n'a été que rarement positive.

Mais ne s'agit-il pas, plutôt que d'englober les polyradiculonévrites dans le cadre des arachnoïdites, de poser un diagnostic différentiel entre les deux syndromes ?

Les deux se traduisent par un tableau de paraplégie flasque d'allure infectieuse, susceptible de régression spontanée, avec albuminose parfois intense.

Des différences cliniques existent cependant : Dans l'arachnoïdite les troubles sensitifs sont au premier plan : douleurs lombaires, douleurs irradiantes dans les membres inférieurs, bandes hypoesthériques radiculaires (ou hyperesthésie en selle) et ces signes sensitifs précèdent les troubles moteurs. Les réflexes sont, en général, moins globalement abolis ; les troubles sphinctériens, par contre, sont plus accusés.

La ponction lombaire elle-même, si elle ne l'établit pas de façon certaine, fait presque toujours suspecter l'éventuelle arachnoïdite : la manœuvre de Queckensted met en évi-

dence un blocage complet ou partiel avec, par exemple, un second « niveau élevé ». On peut d'ailleurs sensibiliser l'épreuve en soustrayant quelques centicubes de L. C. R.

Le plus souvent l'évolution des deux affection est nettement distincte : aiguë dans le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ avec guérison rapide, elle est par contre beaucoup plus traînante, sub-aiguë, moins cyclique dans les arachnoïdites.

L'observation suivante en fournira un exemple :

OBSERVATION XLVII

Professeur ROGER et BOUDOURESQUES ; 1937

Enfant Vesper... Madeleine, 8 ans.

Début *octobre* 1935 ; brusque, marqué par des douleurs aux genoux et aux hanches ; douleurs intermittentes ; l'enfant continue à aller en classe.

A la *mi-décembre*, baisse de l'état général ; les parents remarquent que depuis quelques semaines l'enfant traîne un peu la jambe ; elle passe maintenant la plus grande partie de sa journée assise.

En *janvier* 1936 : marche impossible ; ne peut pas remuer les membres inférieurs dans le lit ; de plus, rachialgie ; rien aux membres supérieurs ; rien aux sphincters.

Après un mois de cette paralysie flasque, la motilité est revenue progressivement et partiellement.

En *mai* : la marche est de nouveau normale. Ni fièvre, ni convulsions, ni somnolence.

Juillet 36 : de nouvelles douleurs dans les genoux, marche difficile, altération de l'état général et fin juillet, tremblement aux deux membres supérieurs.

Examen le 1^{er} août : Face : S. P.

Membres supérieurs : S. P. sauf légère déviation vers la droite.

Membres inférieurs : Parésie des deux jambes ; LASÈGUE ne dépassant pas 35° ; les rotuliens et achilléens semblent abolis (pas de décontraction complète) ; BABINSKI bilatéral. Pas de troubles sensitifs ni trophiques. A la marche, élargissement de la sustentation, inclinaison et entraînement vers la gauche.

Le diagnostic envisagé jusqu'alors était celui d'une méningo-radiculite avec irritation bilatérale à prédominance

dorso-lombaire. Mais l'atteinte particulière de la tête inclinée sur le côté gauche fait envisager la possibilité d'une lésion concomitante de la fosse cérébrale postérieure. Pas de raideur de la nuque, ni d'atteinte des nerfs craniens.

Le 4 août : P. L. : L. C. R. ambré, coagulation spontanée, légère rétraction du caillot. Tension 20/10 ; hyperalbuminose considérable ; la floculation occupe presque tout le tube ; la cytologie n'a pu être faite.

Le 10 août : Manœuvre de QUECKENSTEDT normale ; albumine, 3 divisions, 8 éléments.

Le 22 août : L'enfant marche bien ; elle ne prend plus la position de chien de fusil ; le KERNIG a disparu ; LASÈGUE encore à 45° des deux côtés ; BABINSKI à gauche ; séro-diagnostic de WRIGHT négatif. Le reste de l'examen est négatif.

Le 19 septembre : Tricipital affaibli à gauche ; quadriceps gauche atrophié ; achilléens et rotuliens abolis des deux côtés ; BABINSKI bilatéral ; L. C. R. trop visqueux pour être prélevé.

Le 22 septembre : Démarche encore incertaine ; l'enfant ne peut se relever dans l'épreuve de l'accroupissement ; muscles du tronc et face toujours sans particularité.

Le 2 octobre : P. L. avec deux aiguilles, l'une à L.3, l'autre deux espaces plus haut : gelée dans l'aiguille du bas ; écoulement normal dans celle d'en haut donnant : a) Tension 13/8 ; b) 1,8 éléments ; c) albumine, 2 divisions. On commence un traitement radiothérapique (adhérences ?)

Le 10 octobre : reprise des douleurs dans les genoux, spontanément, par crises paroxystiques.

A la sortie, douleurs beaucoup diminuées, démarche maladroite, quadriceps atrophié, position gynécologique mal tenue. KERNIG net, LASÈGUE très limité, aréflexie tendineuse, muscles indolores.

Mais il n'en est pas toujours ainsi, et il est des arachnoïdites à évolution aiguë. En voici un cas, tel que l'a pu observer très récemment dans son service, le professeur P. GIRAUD ; observation intéressante à plusieurs points de vue.

OBSERVATION XLVIII

GIRAUD, BERNARD et LOMBROSO : 1939

Pet... Edmond, 14 ans, est entré dans le service de Clinique Infantile le 9/9/1930, pour « mal de Pott possible ».

Début récent, les *premiers jours de février*, par épisode aigu : angine banale accompagnée de laryngite mais sans prélèvement ; température oscillant entre 39° et 40° pendant 8 jours. Puis sédation progressive des symptômes. Cependant les parents ont l'impression que leur enfant n'est pas tout à fait remis. Il souffre de ses membres inférieurs. La constipation est opiniâtre. A partir du 25 *février* ses mictions deviennent difficiles et plus rares. Sa marche est légèrement défectueuse. Le médecin traitant constate une hyperéflexie des membres inférieurs.

Le 3 *mars* la paraplégie est à peu près complète. L'enfant, s'il peut encore mobiliser ses membres dans son lit, ne peut plus marcher. Il urine par regorgement et ne va plus à selle spontanément. Aucune algie dans les membres inférieurs. Par contre, douleurs spontanées au niveau de la partie inférieure du rachis dorsal. La radio du rachis ne montrant rien d'anormal, le médecin traitant fait hospitaliser l'enfant pour complément d'examen.

Les antécédents sont sans particularité, si ce n'est deux avortements de 4 mois chez la mère.

A l'examen : Au niveau des membres inférieurs on note une nette diminution de la force musculaire dans les différentes épreuves, avec prédominance à gauche ; la sensibilité à la piqure est très diminuée, surtout à droite et à limite supérieure, remontant jusqu'à l'ombilic. La sensibilité profonde est, elle aussi, très touchée.

Les réflexes tendineux sont très vifs, polycinétiques.

Il existe un signe de BABINSKI bilatéral, mais plus marqué à gauche. Par contre on ne note pas de signe de PIERRE MARIE et FOIX. Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont abolis. La station debout est impossible les yeux fermés et la marche nettement spasmodique n'est possible que si le sujet est soutenu.

L'examen neurologique est négatif aux membres supérieurs. Il n'existe aucun signe de la série cérébelleuse. La face est également normale, ainsi que les organes des sens.

A l'examen du rachis, dans les mouvements de flexion forcée, le malade signale une douleur peu intense, qu'il localise à D10. La percussion des vertèbres est indolore.

Le reste de l'examen est négatif. La radio thoracique est normale.

Le B. W. est négatif.

En présence de ce syndrome de parésie spasmodique brusque des membres inférieurs avec ébauche de BROWN-SÉQUARD, avec négativité des radio rachidiennes répétées, on fait une P. L. Celle-ci montre :

1) L. C. R. clair ; sans blocage à l'épreuve de QUECKENSTEDT ;

2) Chlorures, 7 gr. 20 ‰ ;

3) Albumine, 0 gr. 75 ‰ ; 0,8 éléments.

Le 18 mars, pensant à une compression médullaire, on pratique une ponction sous-occipitale pour exploration lipiodolée. Une radio, faite immédiatement après, montre : accrochage net mais dissocié au niveau de D9, avec une tache plus importante près du Disque D9-D10 et trois petites traînées verticales à quelques millimètres au-dessus. Le reste du lipiodol est tombé dans le cul-de-sac inférieur de la dure-mère.

Douze jours après, une nouvelle radio du rachis dorsal ne montre plus qu'une mince tache lipiodolée, de la grosseur d'un grain de mil, au niveau du disque D9-D10.

Non seulement le lipiodol-diagnostic n'a pas exagéré les symptômes du malade, mais c'est de ce jour que date son amélioration. En effet, dès le 20 mars, la marche est possible, quoique avec titubation. Les réflexes tendineux sont moins intenses. Les troubles sphinctériens restent identiques et ne cèdent qu'à une injection épidurale de sérum physiologique. En fin de compte, le diagnostic d'arachnoïdite devenant vraisemblable, on instaure un traitement par salicylate et urotropine le 20 mars. Dès lors tous les symptômes ont rapidement régressé.

Le 25 mars la force musculaire est presque normale, mais les troubles sensitifs et le BABLINSKI sont encore nets.

Le 3 avril, alors que ces derniers troubles ont disparu, une nouvelle P. L. montre un L. C. R. normal en tous points.

En résumé : Paraparésie spasmodique à début rapide, après épisode infectieux aigu chez un adolescent de 14 ans,

avec signes liquidiens de compression médullaire et accrochage lipiododé, syndrome ayant régressé rapidement à la suite d'un lipiodol intra-rachidien et un traitement anti-infectieux banal.

Remarques : Quoique le diagnostic d'arachnoïdite ne saurait faire de doute, plusieurs particularités sont à noter :

- a) La soudaineté du début ;
- b) La précocité et l'importance des troubles sphinctériens ;
- c) La netteté des douleurs rachidiennes ;
- d) La dissociation du L. C. R.: 0,75 ‰ d'albumine pour 0,8 cellules ;
- e) La rapidité de la guérison : deux mois après le début, tout était rentré dans l'ordre.

Ces deux observations, 47 et 48, si dissemblables en ce qui concerne l'évolution, montrent que l'hyperalbuminose peut faire partie du tableau de l'arachnoïdite. Dans deux autres cas du professeur GIRAUD, concernant des enfants de 12 et 14 ans, l'inflammation des leptoméniges contrôlée anatomiquement s'était accompagnée d'une discrète dissociation liquidienne : 0,40 d'albumine pour 2 lymphocytes. Dans tous ces cas il y avait ou arrêt du lipiodol ou signes de blocage liquidien.

Polyradiculonévrite et Encéphalite

Dans sa forme classique initiale, la maladie de VON ECONOMO était caractérisée par un état infectieux, de l'hyper-somnie et des paralysies oculaires avec diplopie, ces signes fondamentaux pouvant, ou non, être accompagnés de signes accessoires : spasmes d'action ou de torsion, tremblements, troubles psychiques. Après cet épisode aigu et après une période intermédiaire (phase de maturation de BÉRIEL) peuvent apparaître les syndromes parkinsoniens et les états figés qui constituent encore actuellement un des meilleurs stigmates de la maladie. Le substratum anatomique réside dans les lésions inflammatoires, sous forme de manchons lymphocitaires périvasculaires prédominant au niveau du mésocéphale et des noyaux gris centraux, respectant les éléments nobles : c'est la période exsudative de BÉRIEL qui peut ou guérir ou évoluer vers la phase dégénérative correspondant aux syndromes striés post-encéphalitique.

Rien dans cette forme classique ne rappelle le syndrome que nous étudions.

Mais rapidement ce cadre a dû être élargi et l'on a constaté d'une part l'atteinte histologique des méninges et des racines, d'autre part la présence de signes cliniques traduisant l'atteinte du neurone moteur périphérique : algomyoclonies, abolition des réflexes, signes de myélo-radiculo-lite sans paraplégie, coexistant ou non avec les signes encéphalitiques décrits plus haut.

Faisant descendre encore davantage le virus encéphalitique, BÉRIEL (1926) accorde une place importante aux formes périphériques.

Il distingue :

1° Des formes à type de polynévrite : ce sont les vraies formes périphériques, caractérisées par une grande diffusion des paralysies, intéressant souvent les nerfs craniens et évoluant vers la guérison ;

2° Des formes pseudo-myopathiques formées par des paralysies flasques prédominant au tronc et à la racine des membres. L'auteur les a aussi appelées, avec DEVIC, formes neuro-musculaires de l'encéphalite ;

3° Des formes « rentrées » de l'encéphalite, débutant par des signes périphériques, puis évoluant vers la contraction avec atteinte médullaire. Ce sont des cas similaires qui ont été étudiés par LANGERON (1935) sous la dénomination « forme lentement mais progressivement ascendante de polynévrite infectieuse à virus neutrope.

Il est évident qu'à mesure où l'on descend les degrés de cette classification, le tableau de VON ECONOMO devient de plus en plus lointain. C'est plus une parenté qu'une filiation.

Il existe des observations indubitables de radiculonévrites où l'on retrouve des signes cliniques de la série dite encéphalitique (sommolence, diplopie, exceptionnellement myoclonies). D'autre part, nombre de cas d'encéphalite avec troubles du nerf périphérique, ont été publiées, tant chez l'adulte que chez l'enfant : CRUCHET et VERGER (1917), SICARD et KUDELSKI (avec paralysie radiale bilatérale), BOSC (avec paralysie faciale, parésie de la main, douleurs radiculaires), H. ROGER, P.-E. WEILL (avec quadriplégie flasque, aréflexie, troubles sphinctériens), SICARD et PAROF (avec paralysies et amyotrophie).

Ces cas atypiques démontrent la complexité, le caractère protéiforme des aspects que peut revêtir l'encéphalite ; mais ils ne nous autorisent pas à ranger dans le cadre de la maladie de VON ECONOMO toutes les affections neurologiques comportant de l'hypersomnie et des paralysies oculaires.

« C'est devenu, dit ALAJOUANINE, une sorte d'équation trop facile que de conclure, dès l'apparition brusque d'une diplopie ou d'une somnolence, à l'existence de l'encéphalite épidémique. La vérité est que ces symptômes ne font que révéler une lésion d'une partie déterminée du névraxe et que, même associés, ils n'ont pas de signification étiologique. » Il vaut mieux s'abstenir de porter un diagnostic précis dans certains cas « non classables ».

En voici deux exemples de VAN BOGAERT,

OBSERVATION II

VAN BOGAERT ; 1937-38

Le 3 juillet cette petite fille de 7 ans est rentrée de l'école en se plaignant de maux de tête, qui se sont dissipés dans le courant de la journée du lendemain. Le surlendemain, reprise des céphalées. Le 2 août elle présente une violente poussée de température à 40° avec transpirations profuses. Dans la nuit on assiste à un accès de convulsions toniques avec rotation de la tête à droite. Dans la journée la parole devient de moins en moins intelligible et elle a perdu petit à petit la facilité d'articuler tout en comprenant les ordres. Pas d'autres convulsions, pas de vomissement.

Examen le 7 août : Sensorium intact. Pas d'aphonie sensorielle. Enfant pleurard, persistance d'une légère réaction méningée et endolorissement général des muscles. La plupart des réflexes sont conservés et même vifs. Les réflexes abdominaux manquent. Rien du côté des nerfs crâniens. Fonds d'œil normal. Gorge légèrement rouge. Quand l'enfant est debout, on remarque une certaine ataxie ; dans l'épreuve du doigt au nez il y a quelque incertitude avec un tremblement préterminal.

Épreuve des marionnettes non réalisable. Incapacité d'obtenir une parole sur les lèvres.

Conclusion : épisode infectieux, anarthrie, légère ataxie, réaction méningée.

P. L. : 0,65 d'albumine ; 50 cellules (lymphocytes) ; Benjoin : 00000.22222.0000.

Evolution : Au bout de 10 jours tout est rentré dans l'ordre. (On n'a pas fait de 2^e P. L.)

Dans les syndromes encéphalitiques, l'étude du liquide céphalo-rachidien donne des résultats variables.

Le caractère le plus constant est l'hyperglycorachie. De récents travaux américains, dit Boudin, nous ont appris avec quelle circonspection il fallait savoir apprécier ce test biologique. Le taux du sucre du L. C. R. ne devrait être dosé qu'en comparaison avec le taux de la glycémie et en présence d'un régime défini en hydrates de carbone. — ALAJOUANINE fait remarquer que c'est étayer sur une base bien fragile le diagnostic d'encéphalite épidémique que de

le faire reposer sur la constatation d'une glycorachie de 0,80 ou 0,90 à propos de cas clinique qui n'ont souvent qu'une parenté discutable avec la maladie de VON ECONOMO.

Très souvent existe une certaine hypercytose ; dans la plupart des cas, celle-ci est du type mono-lymphocytaire. L'hyperalbuminose est rare, mais elle peut exister, même sans être accompagnée d'une réaction cellulaire.

OBSERVATION L

VAN BOGAERT ; 1937

Le 4 juillet cette petite fille de 18 mois, a une angine rouge avec 40°,2 de fièvre. Raideur de la nuque et plusieurs accès convulsifs. Le soir, tout paraît rentrer dans l'ordre. Le lendemain et le surlendemain l'enfant est bien.

Le 7 août, reprise des convulsions et développement, dans la journée, d'une hémiplégie droite avec abolition des réflexes et raideur de la nuque. Vomissements.

Premier examen : Hémiplégie flasque gauche avec Babinski. Forte rétraction de la nuque. Déviation des yeux vers la gauche. Inégalité pupillaire.

P. L. : 72 cellules ; 0,45 gr. d'albumine ; B. W. négatif.

Deuxième examen : Tout est rentré dans l'ordre.

« Le champ des polyradiculonévrites, conclut l'auteur, est semé de cas non rattachables ».

L'examen anatomo-pathologique de ces formes périphériques n'a que rarement permis de retrouver l'atteinte élective du mésocéphale. Le manchon cellulaire inflammatoire périvasculaire peut se rencontrer dans la plupart des infections à virus neurotrope et n'est nullement pathognomonique de l'encéphalite.

Ce qui, en dernier ressort, autorise le diagnostic d'encéphalite, quelle que soit sa forme, haute ou basse, centrale ou périphérique, c'est le faisceau des signes, l'ensemble des symptômes, car aucun d'eux n'est exclusif, et l'évolution vers un PASKINSON ultérieur.

En plus d'un cas de BERIEL (myoclonies et aréflexie) les deux seules observations ou une symptomatologie en partie

polynévritique fut suivie d'un syndrome parkinsonien sont, à notre connaissance,

I. — Celle de DECOURT et HAMBURGER (30 ans ; polynévrite des membres inférieurs apparue à la suite d'un épisode infectieux aigu avec diplopie et léthargie ; L. C. R. avec 0,40 d'albumine et 130 lymphocytes ; apparition un an plus tard d'un syndrome hémiparkinsonien).

II. — Celle de GUILLAIN, ALAJOUANINE et GARCIN, un peu spéciale : paralysie du sciatique poplité externe à la suite d'une méningo-encéphalite aiguë (pas de Lasègue, gros troubles trophiques cutanés ; peu d'atrophie musculaire) ; cinq ans plus tard, se constitue une maladie de Parkinson.

Les cas où des phénomènes radiculaires ou névritiques reçoivent la signature encéphalitique par l'installation ultérieure d'un parkinsonisme sont donc très rares. Et ces rares cas avaient une symptomatologie bien différente de celle de nos polyradiculonévrites avec dissociation liquidienne. C'est un diagnostic différentiel que M. BARRE dit n'avoir jamais eu à poser « bien qu'il ait vu des encéphalites par centaines, depuis 1918 ».

Epidémiologie

Hypothèses étiologiques

On a vu que les complications nerveuses, rarement d'ordre polynévritique, des fièvres éruptives et d'autres maladies infectieuses ne se rapprochent guère des polyradiculonévrites curables à liquide dissocié, — que les paralysies diphtériques en sont nettement distinctes.

D'autre part, la poliomyélite antérieure aigüe et l'encéphalite léthargique, deux infections à virus neurotrope auxquelles on a voulu rattacher le syndrome de Guillain-Barré, ne peuvent être que difficilement mises en cause.

Nous sommes donc amenés, jusqu'à plus ample informé, à considérer comme autonome le syndrome de Guillain-Barré.

Mais avant de discuter son étiologie proprement dite, n'existe-t-il pas un facteur épidémiologique qui pourrait, sinon éclaircir le problème, du moins restreindre le champ des investigations ?

Un fait mérite d'être relevé : la plupart des observations que nous avons trouvées dans la littérature peuvent être groupées en faisceaux, soit qu'elles sont dues à un même auteur, soit qu'elles datent d'une même époque.

L'histoire du syndrome n'est, d'ailleurs, que la suite, non de cas isolés, mais de divers groupements de cas, d'éclosions simultanées ayant presque le caractère de petites épidémies :

1. — La première en date semble avoir été celle de 1916 et 1917 (GUILLAIN-BARRÉ et STROHL d'une part. GORDON HOLMES d'autre part). Ce dernier auteur décrivait en 1917 une affection, en apparence nouvelle, qui sévissait sur les troupes anglaises du front français. Elle était caractérisée par des troubles moteurs qui s'accusaient particulièrement sur les muscles de la face et du pharynx et se compliquait de troubles gastro-intestinaux. L'ensemble clinique évoquait l'idée d'une polynévrite dont l'étiologie n'apparais-

sait pas clairement. (Acute fébrile polyneuritis. — British medical Journal du 14-7-1917) : les troubles moteurs débutaient par les membres inférieurs avec évolution ascendante et atteinte bilatérale du facial, troubles de la déglutition et parfois paralysie de la 6^e paire. Les réflexes tendineux étaient habituellement abolis, les troubles de la sensibilité peu marqués, ceux des sphincters exceptionnels ; jamais il n'y eut de troubles mentaux. Malheureusement, on ne signale pas de P. L.

C'est l'année précédente, 1916, que MM. GUILLAIN-BARRÉ et STROHL ont publié leurs deux cas princeps, les accompagnant d'une étude systématique et dégagant vraiment l'esprit du syndrome.

2. — En 1929, plusieurs auteurs italiens (FRAGNITO, CACCIAPUOTI) ont relaté des cas survenus en série et qui semblent bien avoir été des polyradiculonévrites du type Guillaïn-Barré.

3. — En 1932 et 1933, DRAGANESCO et FAÇON ont observé, en Roumanie, une série de 13 cas de neuro-infections primitives de nature non déterminée, mais du type polyradiculonévritique avec dissociation du L. C. R. « Ce qui nous a frappés tout d'abord, disent ces auteurs, c'était l'allure presque épidémique de l'apparition de ces cas ».

4. — Cette idée épidémiologique se trouve renforcée par le fait qu'en 1936 et 1937 deux médecins coloniaux, LE GAC et L. ALBRAND, ont retrouvé un syndrome liquidien similaire dans une maladie infectieuse exotique, la fièvre à Pappataci, à Madagascar. Dans 14 cas, étudiés à Diégo-Suarez, les auteurs ont trouvé un L. C. R. clair hypertendu avec une hyperalbuminose accentuée (1 gr. 20 à 2 gr. 80) et une réaction cytologique modérée (10 à 20 lymphocytes), le L. C. R. redevenant normal en moins de six semaines. Bien qu'il s'agisse là d'une maladie différente de celle que nous étudions, cette coïncidence est à noter.

5. — De 1936 à 1939 on a assisté à une recrudescence nette de ces cas de radiculonévrites. Pour une période de 2 ans nous relevons la série des 4 cas de M. GIRAUD, diverses séries d'auteurs belges et hollandais, les nouveaux cas publiés par GUILLAIN (*Etudes Neurologiques*), d'autres par ALAJOUANINE.

6. — Le plus bel exemple nous est fourni par les publications de VAN BOGEART concernant une série importante de cas observés dans la région d'Anvers en 1937 et dont la moitié au moins se rapportent à des enfants. En voici le tableau synoptique.

ANVERS 1937	Mars	Avril	Mai	Juin	Juillet	Aout	Sept.	Octob.
Cas de Guillain-Barre typiques	+				+++++			++
Radiculonévrites insuf. étudiées		+	++	+		+	+++	
Inf. neurotr. curab. non classables		+	++					
Poliomyélite	+					++	+++	

(Extrait du rapport BOGEART au Congrès belge d'O. N. O., 1938.)

7. — D'autres auteurs ont été frappés par le même fait : « Il semble, disent PALIARD et DECHAUME, que l'on ait constaté parois une éclosion simultanée ou très rapprochée de cas plus ou moins nombreux. Les Thèses de MAS (Montpellier, 1936) et d'AGEON (1934) reproduisent deux séries de cas relevés simultanément dans le temps et dans l'espace.

Ces faits autorisent-ils à dégager une conclusion certaine ? Assurément non. En effet, à côté de ces cas groupés il en existe, aussi nombreux, dont l'observation est restée isolée, sporadique. D'autre part, bon nombre de polyradiculonévrites sont intriquées dans de petites épidémies de poliomyélite, d'autres ont coïncidé avec des recrudescences d'encéphalite léthargique : ils ne font ainsi que participer à cette grande éclosion et diffusion d'affections neurophiles datant de la fin de la Grande Guerre.

Mais il y a là un piège : à la périphérie des épidémies authentiques, on trouve toujours une série de cas mal définis qu'on est tenté de rattacher au noyau typique sous forme de cas frustes ou de localisations exceptionnelles. C'est là, dit VAN BOGAERT, un exercice de systématisation

tout à fait gratuit : la meilleure preuve en est qu'au fur et à mesure que les épidémies changent de nom ces cas frustes changent d'identité avec elles.

Certains cas de polynévrites du type Guillain-Barré ont ainsi été rattachés à la grippe, à l'encéphalite épidémique, et plus récemment, à la poliomyélite antérieure aigue.

Telle est encore l'opinion du Professeur COHEN (Bruxelles) : « N'oublions pas que les derniers cas se sont produits au moment de la petite épidémie de cette automne (1937) et peut-être la poliomyélite revêt-elle une forme fruste atténuée qui constituerait le syndrome de Guillain-Barré, et à d'autres moments, une forme d'exaltation de la virulence : la paralysie ascendante de Landry, toujours mortelle, dont j'ai vu également deux cas ces derniers mois ».

La notion d'épidémies intriquées pourrait aussi poser la question de la variation du virus...

Il n'est pas impossible que le virus neurotrope (si virus il y a), responsable de ces polyradiculonévrites curables soit de la famille du mélullo-virus, mais il ne lui est point identique : l'étude clinique nous a révélé des divergences trop profondes entre les deux affections, et l'histopathologie (pour autant qu'elle existe dans une maladie essentiellement curable) montre des lésions d'un tout autre ordre.

La preuve de l'existence d'un virus autonome, que l'étude clinique et épidémiologique fait suspecter, est encore à fournir. La recherche directe et la culture du L. C. R. sont restées stériles ; l'inoculation au singe (Guillain, Alajouanine) n'a donné aucun résultat. Du moins, l'épreuve inverse accuse-t-elle l'autonomie par rapport à la poliomyélite : l'étude expérimentale, où l'on a pu faire varier le pouvoir pathogène du médullo-virus, et en partant des diverses souches, son point d'inoculation (sous-cutané, intracérébral, voies respiratoires, muqueuses digestives) n'a jamais permis de reproduire le syndrome clinique polynévritique et très rarement des lésions extrêmement discrètes de polynévrite interstitielle (NICOLAU). L'injection sous-dure-mérienne tue l'animal avant qu'il ne présente des lésions nerveuses périphériques et quand on inocule par un nerf le singe récepteur, il meurt encore avec des lésions

centrales particulièrement intenses, toujours du type polyomyélitique (PALIARD et DECHAUME).

Le virus poliomyélitique conserve donc son électivité exclusive pour le corps cellulaire : c'est un ultra-virus neurotrope neuronophile.

En adoptant la classification que LEVADITI a proposée pour les virus des neuro-ectodermoses, et en admettant (ce qui n'est pas prouvé) que les cas curables sont assimilables aux rarissimes cas mortels (observation PEHU pour l'enfant, diverses observations d'adultes), on peut faire une place à l'éventuel agent de ces radiculonévrites.

En effet, LEVADITI, pour le système nerveux central, distingue :

a) Des virus neuronophiles : celui de la rage, de la maladie de Heine-Medin, de l'encéphalite épidémique, qui se fixent électivement sur les neurones, réalisant une polionévrasite ;

b) Des virus microgliophiles et oligodendrophiles : celui des scléroses en plaques, des scléroses aiguës disséminées, virus non encore isolés se fixant électivement sur la substance blanche, et réalisant une leuconévrasite.

c) Des virus mixtes ou de transition, pouvant atteindre les différentes variétés cellulaires et réaliser des polioleuconévrasites, tels ceux des encéphalites post-infectieuses, post-vaccinales, etc...

Extrapolant cette classification au système nerveux périphérique où la cellule de Schwann, cellule satellite et trophique des cylindres-axes est l'homologue de l'oligodendroglie, on pourrait concevoir logiquement un virus schwannophile causant des septinévrites périphériques dont le syndrome de Guillain-Barré.

N'oublions pas qu'il ne s'agit là que d'hypothèses, séduisantes peut-être, mais qui sont à la merci d'un seul fait expérimental. Ayons également présent à l'esprit que bien des troubles d'allure infectieuse, voire épidémique, ont été démontrés comme étant d'origine métabolique, au moins en partie. Les polynévrites des aviaminoses « B » semblent réaliser une de ces étiologies de symbiose : infection et carence.

Conclusions

Au terme de cette rapide revue des 50 cas de radiculonévrites avec albuminorachie, que nous avons trouvés dans la littérature pédiatrique, quelles conclusions peut-on dégager ?

1° Les polyradiculonévrites avec augmentation notable de l'albumine du L. C. R. sans hypercytose correspondante sont au moins aussi fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. A l'heure actuelle cette entité nosologique ne peut plus être négligée et ce diagnostic sera à envisager de plus en plus fréquemment.

2° A côté des syndromes périphériques, et plus rarement centraux, qui s'accompagnent assez exceptionnellement d'une hyperalbuminose unilatérale du L. C. R. comme d'un épiphénomène, semble exister une maladie autonome de qui relèvent la grande majorité de nos observations.

3° Cette maladie possède un cadre nosographique suffisamment précis pour être distinguée de certaines formes de poliomyélite, de paralysie diphtérique, de complications nerveuses des maladies éruptives, des syndromes encéphalitiques et même des arachnoïdites.

4° En l'absence de connaissances étiologiques, rien ne nous autorise à en séparer les rares cas mortels connus jusqu'à présent, et à cette entité clinique il est juste de conserver la dénomination de « syndrome de Guillain-Barré » d'après le nom des auteurs qui l'ont isolée et décrite pour la première fois chez l'adulte.

5° Le tableau clinique est celui d'une maladie cyclique avec troubles moteurs du type déficitaire, troubles sensitifs, curabilité ; à ces caractères fondamentaux pouvant s'ad-

joindre d'autres symptômes, suivant la localisation du processus morbide.

6° Les signes de laboratoire — *a*) réactions électriques le plus souvent peu troublées et de l'ordre d'une variation de chronaxie, mais présentant quelquefois une réaction de dégénérescence partielle ; *b*) liquide céphalo-rachidien tout à fait caractéristique — permettent de poser le diagnostic que confirmera l'évolution.

7° Le mode de début et le fait que les cas se présentent sous forme de petites épidémies permettent de supposer que l'étiologie est de nature infectieuse. Le rapprochement des données cliniques et l'état dissocié du L. C. R. font penser que le virus responsable est à chercher dans le groupe actuel des agents toxi-infectieux dont l'action est d'emblée congestive, paralysante, peu hyperthermisante et de courte durée.

Notre but aura été moins de proposer de nouvelles hypothèses étiologiques ou de créer des distinctions subtiles entre des aspects cliniques forcément divers, que de souligner l'intérêt, la fréquence et l'esprit du syndrome et, à cette occasion, passer en revue certains problèmes diagnostiques d'un intérêt quotidien en neurologie infantile.

Lu et approuvé
Le Président de Thèse :
GIRAUD.

Vu et approuvé
Le Doyen :
CORNIL

Vu et permis d'imprimer
Aix, le 10 Avril 1941

Le Recteur :
E. GAU

Bibliographie

1. — Depuis leur publication commune (1916) des cas principaux, M. GUILLAIN et M. J.-A. BARRÉ ont relaté de nombreux exemples de leur syndrome : on les trouvera dans la *Revue Neurologique* et dans les *Etudes Neurologiques* (GUILLAIN).

2. — Un travail important a été fait sur la question des « Polyradiculonévrites généralisées avec dissociation albumino-cytologique », par M. BOUDIN, sous la direction de M. ALAJOUANINE (MALOINE 1936).

3. — Le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ a été étudié au Congrès Belge d'Oto-Neuro-Ophthalmologie ; les nombreux rapports qui y furent présentés sont réunis dans les n^{os} 3 et 4 de la *Revue Belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1938.

ABEL, KISSEL, SIMONIN. — Cas de Guillain-Barré après angine phlegmoneuse. *Revue Médicale de l'Est*, 15 mai 1934.

AGEON. — Ataxie polynévritique avec dissociation albumino-cytologique du L. C. R. *Thèse Paris* 1934.

ALAJOUANINE. — La poliomyélite antérieure subaiguë progressive. *Revue Neurologique*, août 1934.

ALAJOUANINE et MAURIC. — Sur quelques infections du névraxe intéressant avec prédilection le système nerveux périphérique. *Bulletin Médical* 1928.

ALAJOUANINE et DELAY. — *Revue Neurologique* du 5 février 1931. (Obs. 22.)

ALAJOUANINE. — Voir thèse Boudin, page 148. (Obs. 44.)

ANSAY. — Contribution à l'étude du syndrome polyradiculonévritique de Guillain et Barré chez l'enfant. *Journal Belge de Neurologie et de Pédiatrie*, novembre 1936 et 1937.

AUBAU. — Angine à bac. courts après apparition de symptômes polynévritiques avec dissociation albumino-cytologique. *Journal des Praticiens* du 17 avril 1920. (Obs. 43.)

BABONNEIX. — Réactions méningées chez l'enfant ; encéphalomyélites aiguës chez l'enfant. *Actualités infantiles* 1931.

BABONNEIX. — Encéphalite infantile de cause indéterminée, avec symptômes insolites. *Société neurologique de Paris*, juillet 1927.

BABONNEIX. — Quatre observations de névraxite avec dissociation albumino-cytologique. *Gazette des Hôpitaux*, janvier 1934.

BABONNEIX et LÉVY. — Syndrome de dissociation albumino-cytologique pendant une radiculonévrite, chez une petite fille de 4 ans. Cités par Ansay. *Journal Belge de Neurologie* 1937, page 322. (Obs. 13.)

- BARRÉ J.-A. — Considérations diverses sur le syndrome de polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique. *Journal Belge de Neurologie* n° 4, 1938.
- BAUDOIN et SCHAEFFER. — Polynévrites et avitaminoses. *Paris Médical*, 2 octobre 1937.
- BERIEL et DEVIC. — Les formes périphériques de l'encéphalite épidémique. *Lyon Médical* 1926, p. 671.
- BERIEL et DEVIC. — Sur les formes myopathiques des syndromes polynévritiques. *Société Médicale des Hôpitaux*, mai 1931.
- BIEMOND. — Quelques remarques sur l'étiologie de la maladie de Guillain-Barré. *Journal Belge de Neurologie*, 1938, n° 3.
- BIEMOND. — Ueber die méningo-radiculo-névritis und die meningo-myelo-encephalitis, betrachtet als Krankheit bei deren das pathologische Agens primär in Meningealraum angreift. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1937, p. 143.
- BOUDIN. — Les polyradiculonévrites généralisées avec dissociation albumino-cytologique. *Maloine* 1936.
- BOGAERT (Ludo Van). — Les polyradiculonévrites craniennes bilatérales avec L. C. R. dissocié. *Journal Belge de Neurologie* 1938, n° 3 et 4. (Obs. 14 et Obs. 23.)
- BOGAERT (Ludo Van), PHILIPS et RADERMECKER. — Essai sur un groupe épidémique de cas de polyradiculonévrites chez l'enfant et chez l'adulte (op. cit.)
- BOGAERT (Ludo Van) et VERBRAECKEN. — Op. cit. p. 202. (Obs. 41)
- BOGAERT (Ludo Van) et BROUWENS. — Op. cité p. 276. (Obs. 4.)
- BOGAERT (Ludo Van). — Les manifestations nerveuses au cours des maladies éruptives. *Revue Neurologique* 1933, p. 150.
- BOSC. — Détermination radriculaire dans l'encéphalite épidémique. *Société Médicale des Hôpitaux*, avril 1920.
- BOUDOURESQUES. — Les polynévrites. *Doin*, 1938.
- BOUDOURESQUES et RECORDIER. — Polyradiculonévrite curable avec dissociation albumino-cytologique chez un tuberculeux pulmonaire évolutif. *Société Médicale des Hôpitaux*, 12-2-1937.
- CACCIAPUOTI. — *Rivista di Neurologia*, septembre 1930.
- CATHALA et BERTRAND. — Paralysie diffuse à type extenso-progressif avec dissociation et xanthochromie du L. C. R. au cours des oreillons : morts par asphyxie ; examen anatomique. *Société Médicale des Hôpitaux*, 10 janvier 1936.
- CHAVANV. — Négraxite bulbo-ponto-cérébelleuse aiguë et curable de l'enfant. *Presse Médicale*, juin 1937.
- CHEVREL, CHEVREL-BODIN et E. BARRÉ. — Trois cas de dissociation albumino-cytologique au cours de la poliomyélite. *Société Médicale des Hôpitaux*, 10 mai 1935. (Obs. 31, 32, 33.)

- CLÉMENT et KETTELBAINT. — Syndrome de Guillain et Barré et varicelle chez un enfant. *Journal Belge de Neurologie* 1938, n° 3. (Obs. 10.)
- COHEN. — A propos de trois enfants présentant certains caractères du syndrome de Guillain-Barré. *Journal Belge de Neurologie* 1938, n° 4, p. 311. (Obs. 37, 38, 39.)
- COHEN, DAGNELIE, ANCOY. — Sur deux cas de syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant. *Société Belge de Pédiatrie*, 26 octobre 1935. (Obs. 11.)
- COLLEWAERT. — Cas de Landry poliomyélite. *Journal Belge de Neurologie* 1936, p. 368.
- DAGNELIE. — Remarques sur quelques observations de polyradiculonévrites avec dissociation albumino-cytologique et évolution favorable. *Journal Belge de Neurologie* 1938. (Obs. 35 et 36.)
- DAGNELIE, ANSAY. — *Journal Belge de Neurologie* 1938, p. 286. (Obs. 2.)
- DEBRE, JULIEN MARIE et MESSIMY. — Polynévrite pseudo-myopathique. *Société de Pédiatrie*, 19 juin 1934, p. 322. (Obs. 21.)
- DEBRE, RAMON et UHRY. — A propos des paralysies diphtériques. *Société Médicale des Hôpitaux*, janvier 1935.
- DEBRE, JULIEN MARIE. — Forme quadriplégique au cours de l'acrodynie. *Société Médicale des Hôpitaux* 1934.
- DECHAUME. — Polynévrite infectieuse ou Schwannite à virus neurotrope. *Revue Neurologique*, mars 1932, p. 403.
- DECOURT et HAMBURGER. — Polyradiculonévrite infectieuse ; évolution ultérieure d'un syndrome parkinsonien. *Société Médicale des Hôpitaux* 1934, p. 1503.
- DEREUX. — Cas anormal de poliomyélite. *Journal Belge de Neurologie* 1938, p. 228. (Obs. 34.)
- DRAGANESCO et FAÇON. — Nouvelle contribution à l'étude des polyradiculonévrites primitives. *Paris Médical*, 8 mai 1937. (Obs. 12.)
- DRAGANESCO et FAÇON. — Les modifications du L. C. R. au cours des polyradiculonévrites infectieuses primitives. *Revue Neurologique*, octobre 1935.
- DRAGANESCO et FAÇON. — Une petite épidémie de polyradiculonévrites en Roumanie. Etude du L. C. R. *Revue Neurologique* 1935, p. 513.
- DUBOIS et VAN BOGAERT. — Sur un syndrome d'ataxie cérébelleuse aiguë curable avec dissociation du L. C. R. *Revue Française de Pédiatrie* 1936, p. 668.
- FEER. — Post-diphtherische Lähmungen. *Kinderheilkunde* 1930.
- FASQUELLE SAINT-YVES. — Les polyradiculonévrites généralisées ; classification clinique et discussion étiologique. *Congrès médical*, 31 janvier 1937.
- FRAGNITO. — *Rivista di Neurologia*, janvier 1928, p. 117.
- GIANOTTI (Ando). — *Pensiero medico*, n° 10, octobre 1936, p. 285.

- P. GIRAUD, BERNARD, LOMBROSO et PROVANSAL. — Les arachnoïdopieuvérités chez l'enfant. *Revue Française de Pédiatrie*, 1939, n° 3. — (Obs. n° 48.)
- GIRAUD et BOUDOURESQUES. — Radiculonévrite avec dissociation du L. C. R. chez l'enfant. *Journal Belge de Neurologie*, avril 1938. (Obs. 7 et Obs. 40.)
- GIRAUD et BOUDOURESQUES. — Polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique. *Archives de Médecine des enfants*, n° 8, août 1937.
- GIRAUD et BOUDOURESQUES. — Polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique, chez l'enfant. *Journal Belge de Neurologie*, n° 4, 1938.
- GLANZMANN et SALAND. — Seltene post-diphterische Lähmungen. *Schweizerisches Med. Woch* 1935, n° 1.
- GORDON HOLMES. — Polynévrite aiguë fébrile. *Britisch Medical Journal*, 14-7-1917.
- GOVAERTS. — Le syndrome de polyradiculonévrite avec hyperalbuminose massive et xanthochromie du L. C. R. *Le Scalpel*, septembre 1924.
- GUILLAIN et BARRÉ. — Quelques remarques sur notre syndrome. *Société de Neurologie*, mars 1936.
- GUILLAIN, J.-A. BARRÉ et STROHL. — Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du L. C. R. sans réaction cellulaire. *Société Médicale des Hôpitaux*, 13 octobre 1916.
- GUILLAIN et ALAJOUANINE. — *Réunion Neurologique de Strasbourg*, mars 1925.
- GUILLAIN et KREIS. — Deux cas de polyradiculonévrite avec dissociation du L. C. R. *Paris Médical*, 2 octobre 1937. (Obs. 18.)
- GUILLAIN. — Deux cas de polyradiculonévrite avec persistance de l'abolition des réflexes tendineux. *Revue Neurologique*, avril 1936.
- JULIEN MARIE. — Trois observations de réactions méningées dans la spirochétose ictéro-hémorragique avec dissociation albumino-cytologique. *Société Médicale des Hôpitaux*, 8 novembre 1935.
- LAMARCHE et DURTEY. — Complications nerveuses périphériques de la coqueluche. *Société Médicale des Hôpitaux*, 26 décembre 1935.
- LANGERON. — Sur une forme lentement mais progressivement ascendante des polynévrites infectieuses à virus neurotropes. *J. Méd. de Lille*, juillet 1935, n° 27.
- LARUELLE et MASSION. — Contribution au syndrome polyradiculonévritique de Guillain-Barré. *Journal Belge de Neurologie* 1937, p. 637. (Obs. 28.)
- LAVERGNE (de). — De l'altération du L. C. R. dans les paralysies diphtériques à type de polynévrite. *Société Médicale des Hôpitaux*, octobre 1920.

- LÉLONG. — Polyradiculonévrite et ictère chez un garçon de 14 ans. *Société Médicale des Hôpitaux*, 13 décembre 1935.
- LÉLONG. — Société de Pédiatrie, janvier 1930. (Obs. 26.)
- LÉLONG et BERNARD. — Syndrome infectieux ictéro-polynévritique. *Société Médicale des Hôpitaux*, décembre 1935.
- LEVADITI. — Les ectodermoses neurotropes. *Masson* 1922.
- LÉVY P.-P. et SCHNEIDER J. — Méningo-radiculite d'origine indéterminée. *Société de Pédiatrie*, novembre 1936. (Obs. 27.)
- LEYDEN. — Ueber Neuritis und Poliomyelitis. *Zeitschrift für Klinische Medizin*, Band 1880., p. 387.
- MARGULIS. — Myeloradiculopolyneuritiden bei epidemischer Encephalitis. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1926, p. 262.
- MARGULIS. — Pathologie und Pathogenese der akuten primären infektiösen Polyneuritiden. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1927, p. 165.
- MARINESCO et DRAGANESCO. — Sur la forme myélo-neuro-myopathique de la périartérite noueuse de Kussmaul. *Annales de Médecine* 1927, p. 154.
- MARINESCO. — Arachnoïdite adhésive transitoire au cours d'un syndrome de Landry d'origine infectieuse. *Société de Neurologie*, 8 novembre 1934.
- MARINESCO et DRAGANESCO. — Beiträge zum Studium der primären infektiösen Neuritiden. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1930 (112).
- MAS. — Contribution à l'étude des infections du système nerveux avec dissociation du L. C. R. chez l'enfant. *Thèse Montpellier* 1936.
- MASSELOT et FLEURY. — Polynévrite ascendante et aiguë à évolution aprvétique. *La Tunisie Médicale*, mars 1931.
- O. METZGER. — L'arachnoïdite spinale. — Thèse, Paris, 1932.
- MEYER Raymond. — Polyradiculonévrite avec dissociation du L. C. R. chez un enfant de 6 ans. *Revue Neurologique* 1934, tome II, p. 617. (Obs. III.)
- MEYER. — Polunévrite coquelucheuse. *Zentralblatt für Nervenheilkunde* 1887.
- MORSIER (de) et STEINMANN. — Forme curable du syndrome de Guillain-Barré et forme à évolution fatale. *Presse Médicale* du 21 novembre 1936.
- MULLER R. — Un cas de syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant. *Société de Neurologie*, 8 novembre 1934.
- NICOLAU et GALLOWAY. — Etude sur les septinévrites à virus neurotrope. *Annales de l'Institut Pasteur*, janvier 1929.
- NUYTEMANS. — Cité par Van Bogaert. *Journal Belge de Neurologie* 1938. (Obs. 15.)
- PALIARD et DECHAUME. — Forme périphérique de l'encéphalite ou polynévrite infectieuse primitive. Les septinévrites à ultravirus schwannophile. *Luon Médical* 1931, n. 173.
- PALIARD et DECHAUME. — *Questions médicales d'actualités* 1931, tome 12.

- PEHU et DECHAUME. — Etude histopathologique d'une observation de forme périphérique de l'encéphalite épidémique. *Annales de Médecine*, juillet 1927. (Obs. 29.)
- PETTE (Hamburg). — Der heutige Stand der Neuritisfrage. *Deutsches Medizinisches Wochenblatt* 1939, tome 2, p. 487.
- PHILIPPS et VAN CAILLIE. — Cités par Van Bogaert. *Journal Belge de Neurologie* 1938, n° 4. (Obs. 8, 9 et 19.)
- RANCK et POMMEAU-DELILLE. — Un cas d'ataxie aiguë polynévritique curable avec dissociation albumino-cytologique. *Société de Neurologie*, 1934.
- RISER et PLANQUES. — Des méningo-neuronites aiguës (cellulonévrites). *La Science Médicale Pratique*, 15 juin 1933.
- RISER et PLANQUES. — Les Polyradiculonévrites aiguës et sub-aiguës. *Journal Médical Français*, avril 1935.
- RISER et PLANQUES. — Les Polyradiculonévrites aiguës. *Journal Belge de Neurologie*, 1938, p. 268. (Ob. 16.)
Série de 6 cas de GUILLAIN-BARRÉ à prédominance de méningite rachidienne. Op. cit., p. 267.
- ROCAS. — Acrodynie et névraxite. *Paris Médical*, janvier 1935.
- ROCH. — Méningites aiguës bénignes causées par le virus de la paralysie infantile. *Presse Médicale* du 17 décembre 1938.
- ROCH et BICKEL. — Polynévrite épidémique avec réaction méningée. *Schweiz. Med. Woch.*, janvier 1935.
- ROGER. — Encéphalite épidémique à forme polynévritique. *Société Médicale des Hôpitaux*, mars 1920.
- ROGER. — Les complications nerveuses de la mélitococcie. *Gazette des Hôpitaux*, novembre 1934.
- ROGER. — Paraplégie d'origine mélitococcique avec dissociation albumino-cytologique chez un enfant de 4 ans. *Gazette des Hôpitaux*, novembre 1934.
- ROGER. — Les radiculites syphilitiques. *Pratique Médicale Française*, décembre 1931.
- ROGER et BOUDOURESQUES. — Quelques réflexions sur le syndrome de Guillain-Barré. *Gazette des Hôpitaux*, 1938, nos 73 et 75.
- ROHMER (P.), MEYER, PHÉLIZOT, TASSOWATZ, VALLETTE. — Observations cliniques faites pendant l'épidémie de polionyélie d'Alsace en 1930. *Revue Française de Pédiatrie*, 1931, n° 3.
- SABRAZÈS et BERGOUGNAN. — Polyradiculite généralisée des membres avec diplégie faciale et L. C. R. dissocié. *Gazette des Sciences Médicales de Bordeaux*, octobre 1936.
- SABRAZÈS et BERGOUGNAN. — Polyradiculites primitives à forme de pseudo-tabès. *Gazette des Sciences Médicales de Bordeaux*, 17 janvier 1937.
- SARROUY et BULLINGER-MULLER. — Polyradiculonévrite avec dissociation du L. C. R. *Société de Pédiatrie*, 17 novembre 1936. (Obs. 4.)

- SPENCER. — Le syndrome polynévritique par schwannite à virus neurotrope. *Thèse*, Lyon, 1932.
- TASSOWATZ. — La méningite séreuse de la poliomyélite et la méningite tuberculeuse : Cyto-diagnostic différentiel. *Presse Médicale* du 20 février 1935.
- TAYLOR et MAC DONALD. — Cités par Ansay, *Journal Belge de Neurologie*, 1937, p. 322. (Obs. 17.)
- THOMAS et RENDU. — Sur un syndrome caractérisé par une diplégie faciale et des signes de polynévrite avec hyperalbuminose du L. C. R. *Revue Neurologique*, 1925, p. 758.
- VERGER H. — Les paralysies épidémiques. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 20 octobre 1929.
- WEILL-HALLE. — Fièvre typhoïde compliquée de polynévrite. *Société de Pédiatrie* du 15 novembre 1938. (Obs. 45.)
-

Table des Matières

Définition du sujet, son intérêt en pédiatrie	9
Forme quadriplégique	15
Forme paraplégique	29
Forme cranienne	43
Forme avec ataxie	53
Forme avec atrophie musculaire	59
Forme avec troubles sympathiques	67
Forme méningée	75
Les modes de début	83
Le liquide céphalo-rachidien	87
Les réactions électriques	95
Quelques symptômes anormaux	99
Polyradiculonévrites à évolution fatale ?	105
Polyradiculonévrite et poliomyélite	111
Polyradiculonévrite et diphtérie	137
Polyradiculonévrite et maladies infectieuses	147
Polyradiculonévrite et arachnoïdite	159
Polyradiculonévrite et encéphalite	167
Epidémiologie - Hypothèses étiologiques	173
Conclusions	179
Bibliographie	181

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

